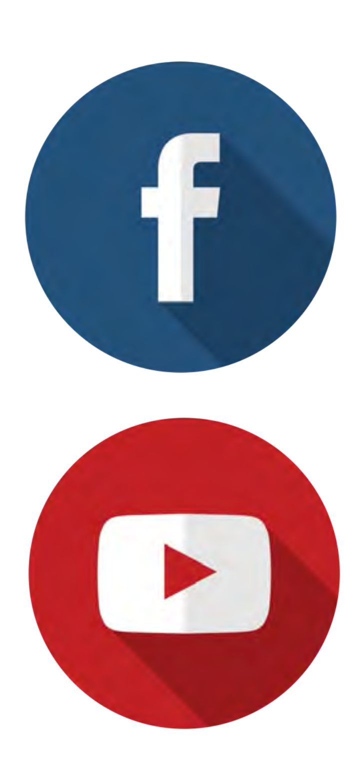
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects copyrights-free medical documents for non-lucratif use.
Some articles are subject to the author's copyrights.
Our team does not own copyrights for some content we publish.
"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to contact all the authors.
If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com
All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.
Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.





LES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES DIFFUSES (PID)

- DR DJAMI

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

- Définir une PID
- Décrire les aspects anatomo-pathologiques des PID
- Citer les étiologies des PID
- Décrire les conséquences physiopathologiques des PID
- Établir le diagnostic de PID en fonction des données cliniques, radiologiques et fonctionnelles
- Traiter une PID en fonction du stade évolutif

Définition

- Processus inflammatoire et diffus svt fibrosant situé de façon prédominante dans l'interstitium pulmonaire.
- L'infiltration des structures anatomiques bronchopulmonaires interstitielles se traduit par des symptômes non spécifiques .

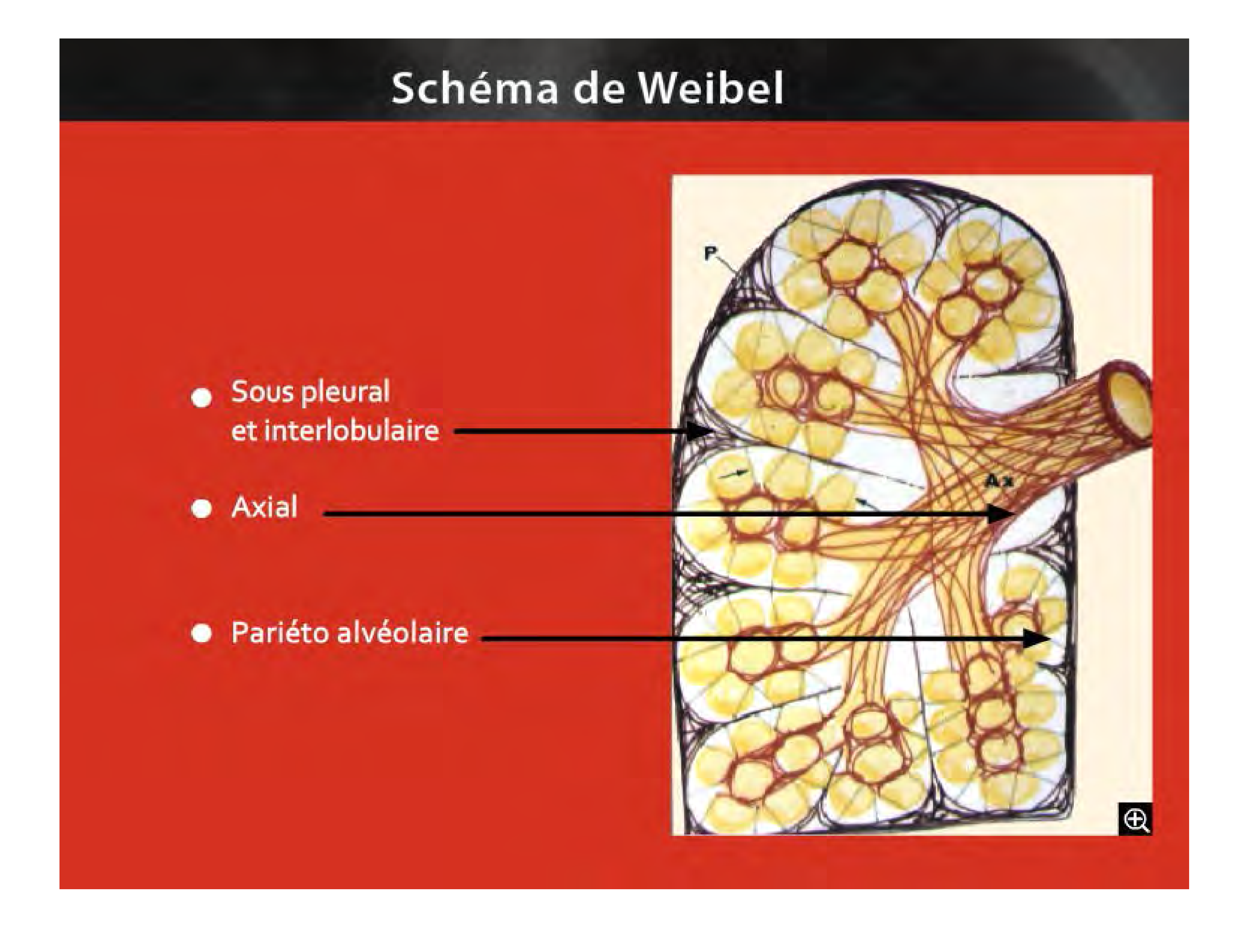
ANATOMIE DE L'INTERSTITIUM PULMONAIRE

L'interstitium est un appareil suspenseur du poumon étendu du hile à la plèvre viscérale il comprend 3 secteurs:

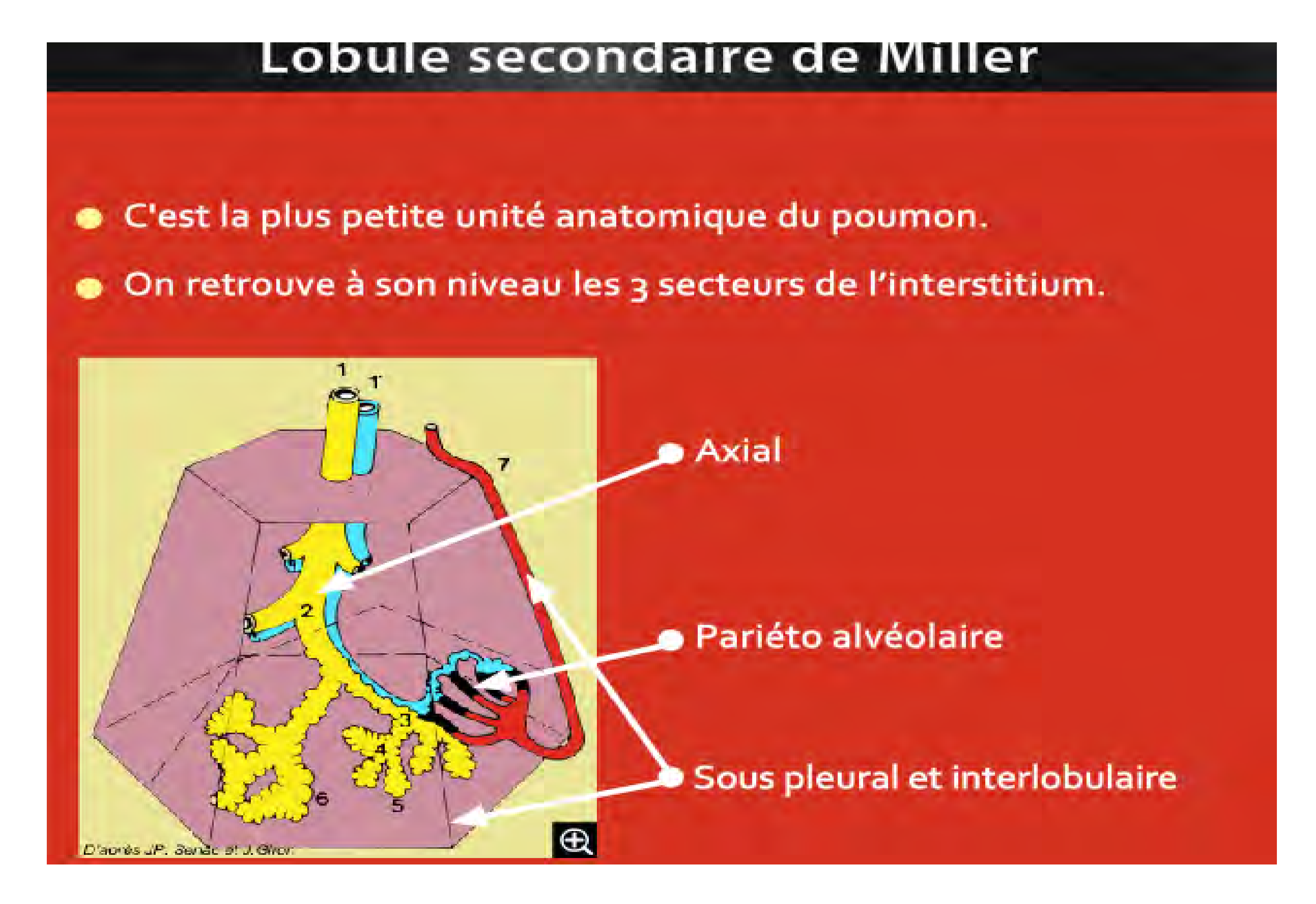
-axial péri broncho-vasculaire

-pariéto-alvéolaire

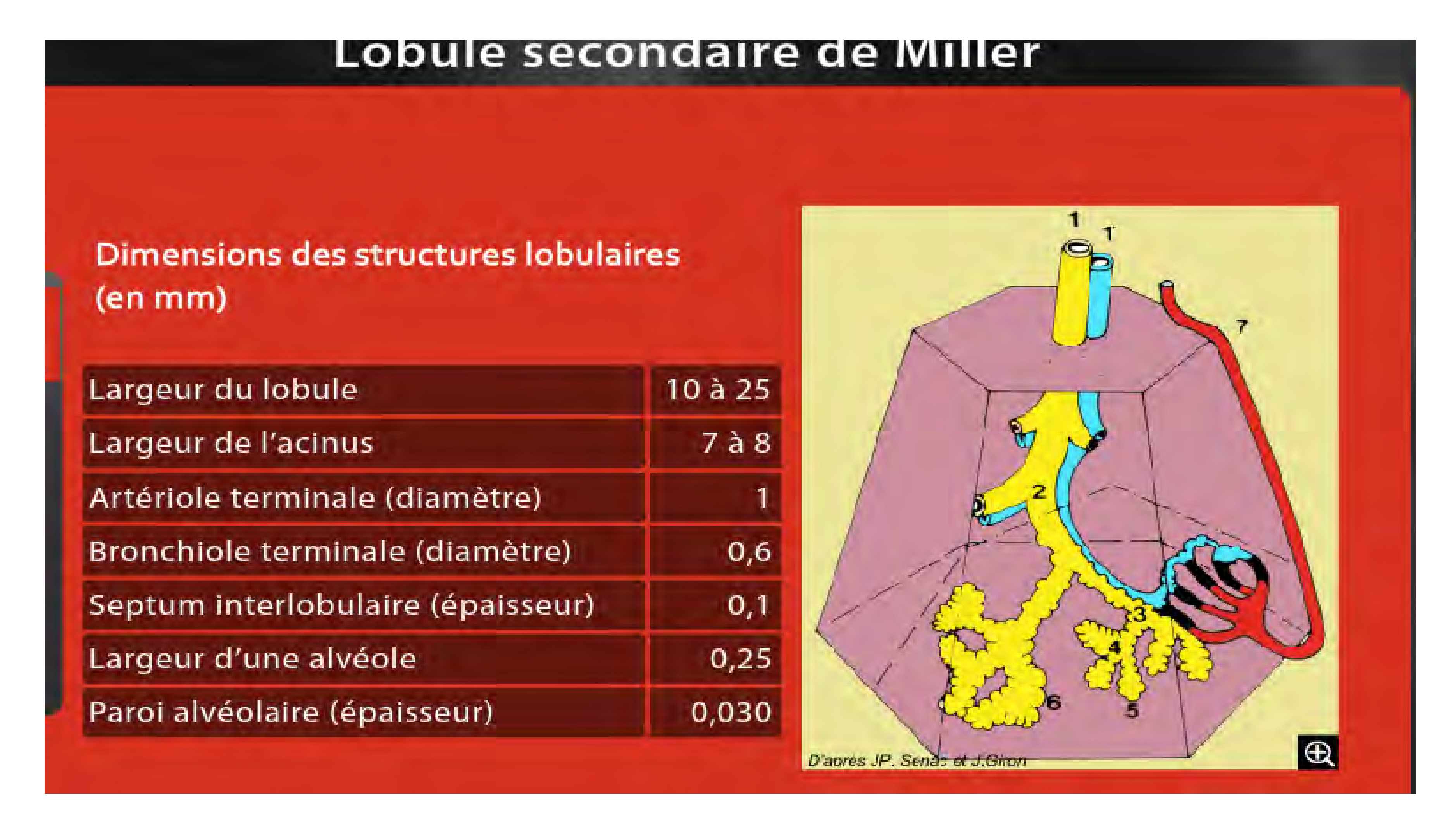
-périphérique interlobulaire et sous pleural


Schéma de Weibel
Sous pleural
et interlobulaire
Axial
Pariéto alvéolaire
P
Ax

LOBULE SECONDAIRE DE MILLER



LOBULE SECONDAIRE DE MILLER



ANATOMO-PATHOLOGIE

- Alvéolite :réaction inflammatoire initiale
- Fibrose:évolution défavorable d'un processus de réparation avec cicatrisation,destruction de l'architecture normale,formation de cavités kystiques (rayon de miel),perte des unités respiratoires alvéolo-capillaires
- forme aigue:prédominance alvéolaire
- subaigue:alvéolo interstitielle
- Chronique:prédominance interstitielle

Conséquences physiopathologiques

- Altération de la diffusion des gaz:diminution de la surface d'échange et épaississement de la menbrane alvéolo-capillaire.
- Altération du système élastique :rigidité,rétraction et perte de la distensibilité du parenchyme pulmonaire

Présentation clinique

- Symptômes aspécifiques

Dyspnée à préciser

Toux peu productive

- Découverte fortuite
- Rechercher les signes extra-respiratoires ++++
- Examen clinique :peut être pauvre

râles crépitants

hippocratisme digital

recherche les manifestations extra-thoraciques

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

Radiographie standard

- Examen paraclinique habituel
- Permet de découvrir de nombreuses PID
- Cependant reste de nombreuses incertitudes
- 10% radio normale

TDM thoracique

- Examen de référence

TLT

- Opacités
- Non confluentes à contours nets, le plus souvent non systématisées.
- Micronodulaires
- Linéaires et réticulées
- Aspect en verre dépoli

Sémiologie radiologique

- Signes sémiologiques à rechercher :

  - Syndrome interstitiel / Syndrome alvéolaire
  - Nodules, Micronodules
  - Réticulations
  - Lésion de la plèvre, des parois ou du médiastin

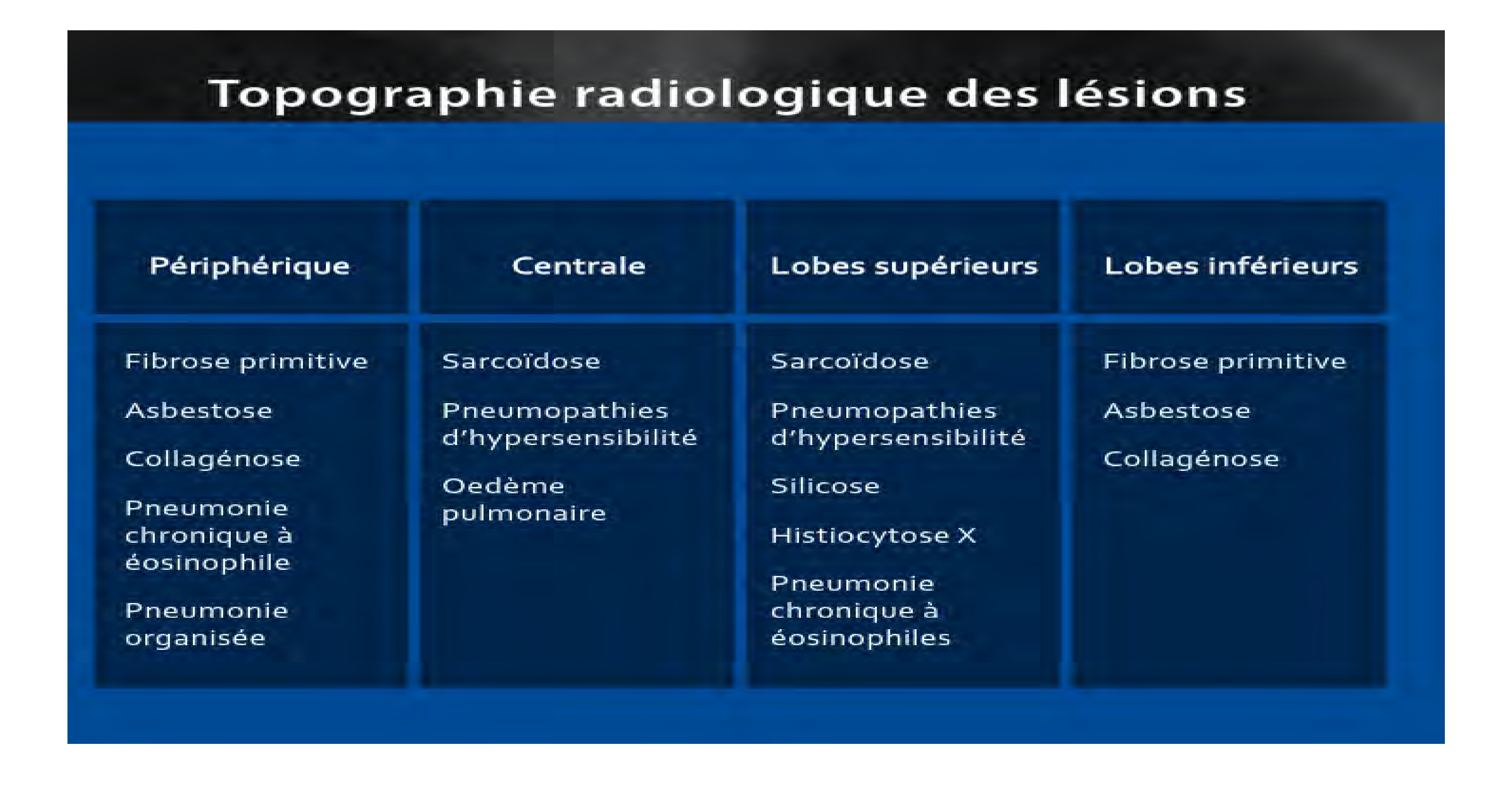
  Penser à analyser le cm de « cortex utile » (cortex sous pleural)

- Très significative parfois :

  - Fibrose (Intérêt du profil)
  - Poumon cardiaque

Sémiologie

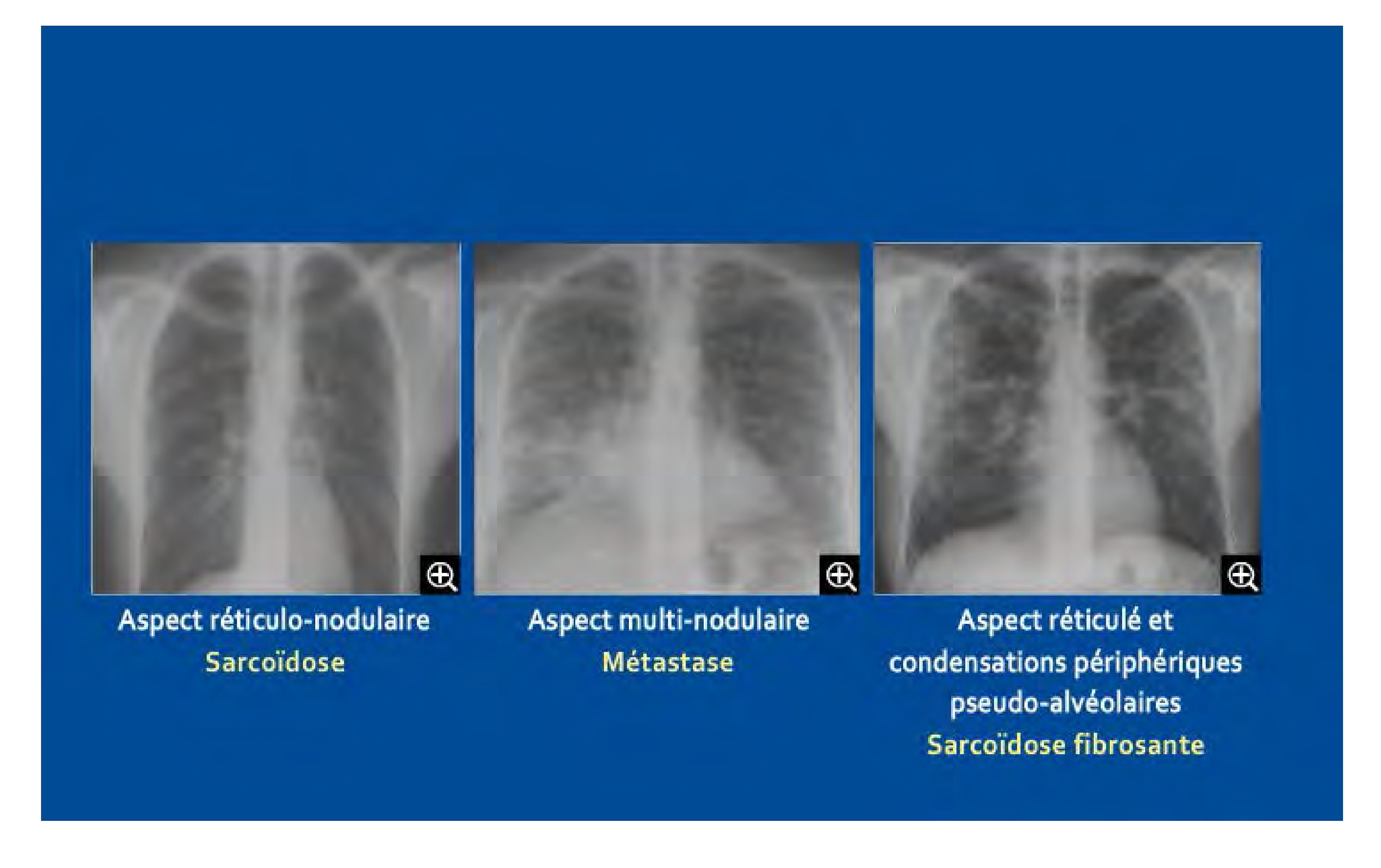
- Intérêt de la comparaison avec les anciens clichés ++
- Se méfier des discordances radiographiques cliniques :
  - Lymphangite : dyspnée ++ mais radiographie thoracique normale ou presque
  - Sarcoïdose : radiographie thoracique très pathologique mais peu ou pas de dyspnée...


Topographie radiologique des lésions
Périphérique
Centrale
Lobes supérieurs
Lobes inférieurs
Fibrose primitive
Asbestose
Collagénose
Pneumonie chronique à éosinophile
Pneumonie organisée
Sarcoïdose
Pneumopathies d'hypersensibilité
Oedème pulmonaire
Sarcoïdose
Pneumopathies d'hypersensibilité
Silicose
Histiocytose X
Pneumonie chronique à éosinophiles
Fibrose primitive
Asbestose
Collagénose

Lésions associées aux PID

- Calcification Ganglionnaires
  Silicose, sarcoïdose
- Adénomégalies
  Poumon cardiaque, cancer, tuberculose, lymphome
- Pleurésie
  Infection, cause hémodynamique, tumeur
- Pneumothorax
  Histiocytose X, lymphangioléiomyomatose
- Ostéolyse costale
  Histiocytose X, tumeur
- Calcinose sous cutanée
  Sclérodermie, dermato polymyosite
- Hyperinflation
  Lymphangioléiomyomatose, sarcoïdose, histiocytose X, pneumopathie d'hypersensibilité chronique
- Rétraction
  Fibrose pulmonaire

Quelques aspects évocateurs





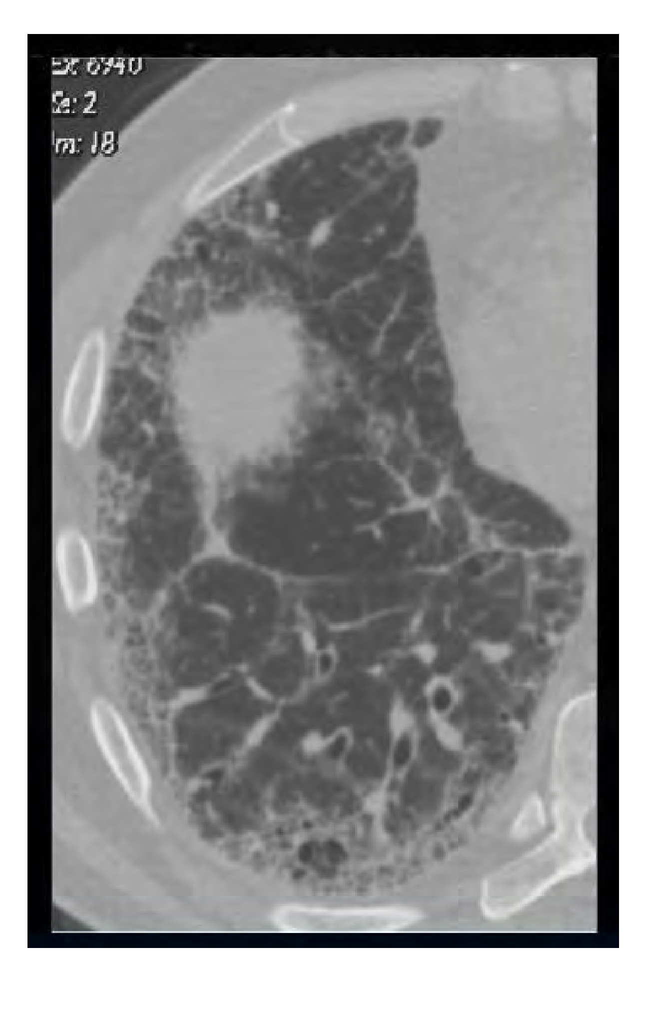




Analyse du centimètre de « cortex utile »



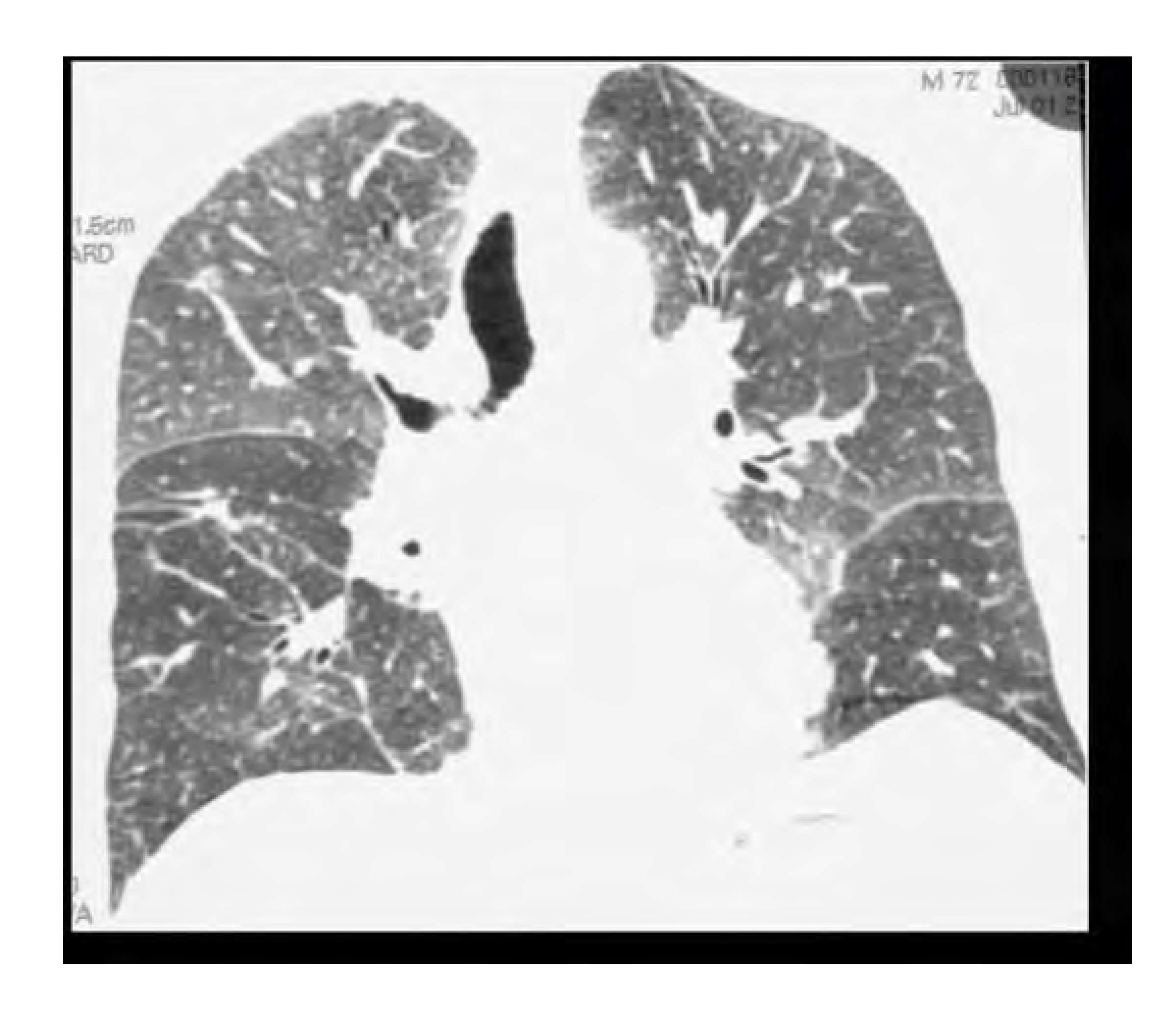




Analyse des gouttières latéro-vertebrales sur le profil



Verre dépoli



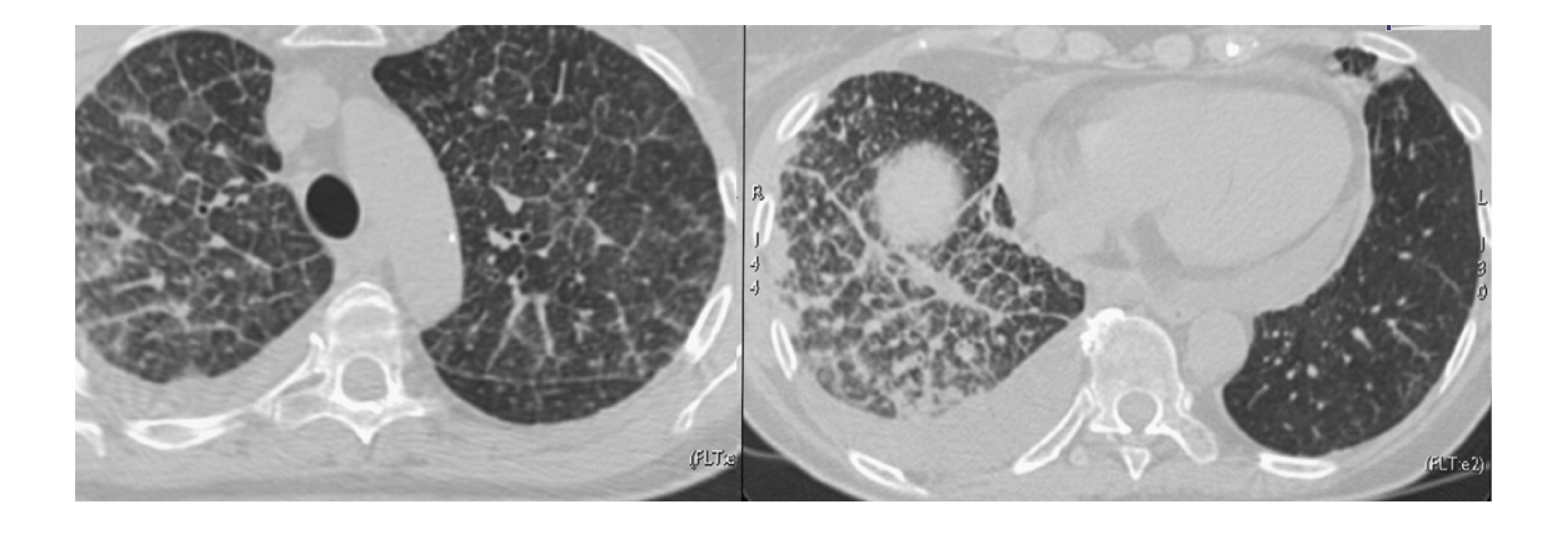


Opacités pleurales



Opacité sous pleurale bilatérale en oedème inversé



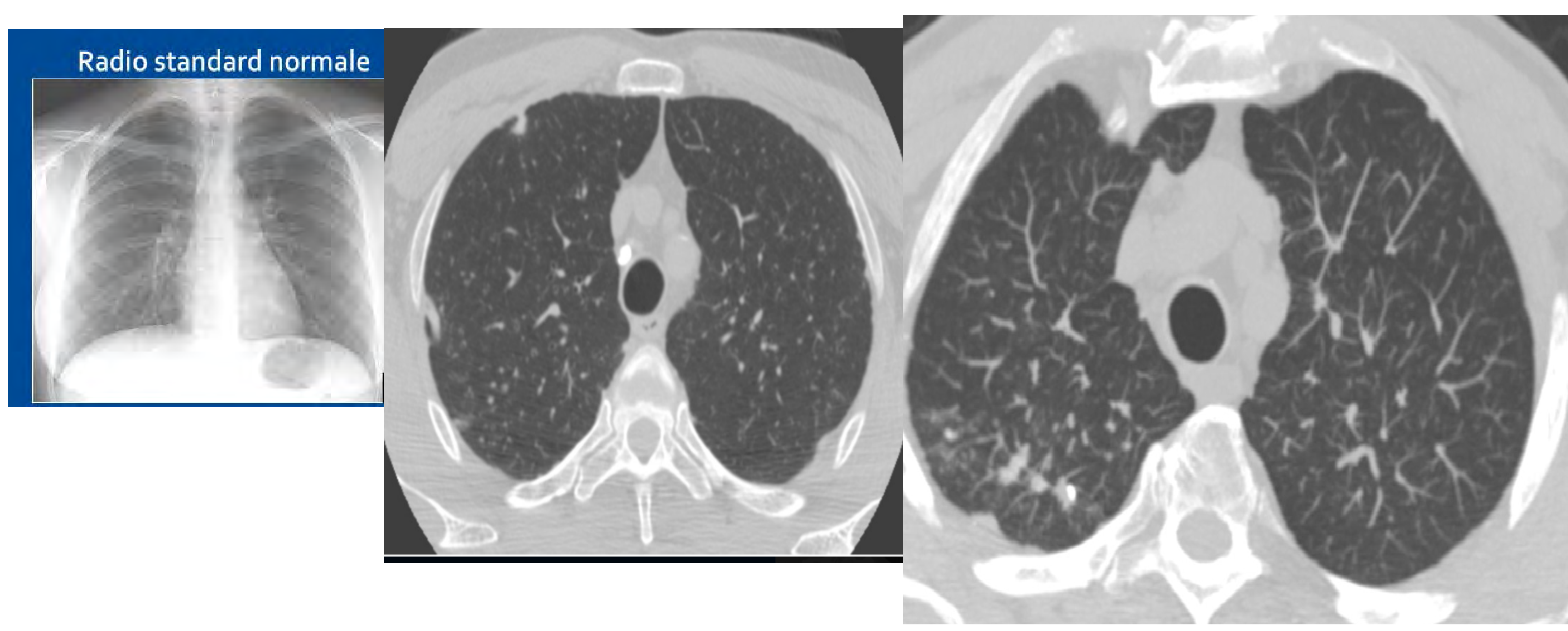

R
L
(FLT:e2)

Incertitudes de la radiographie standard

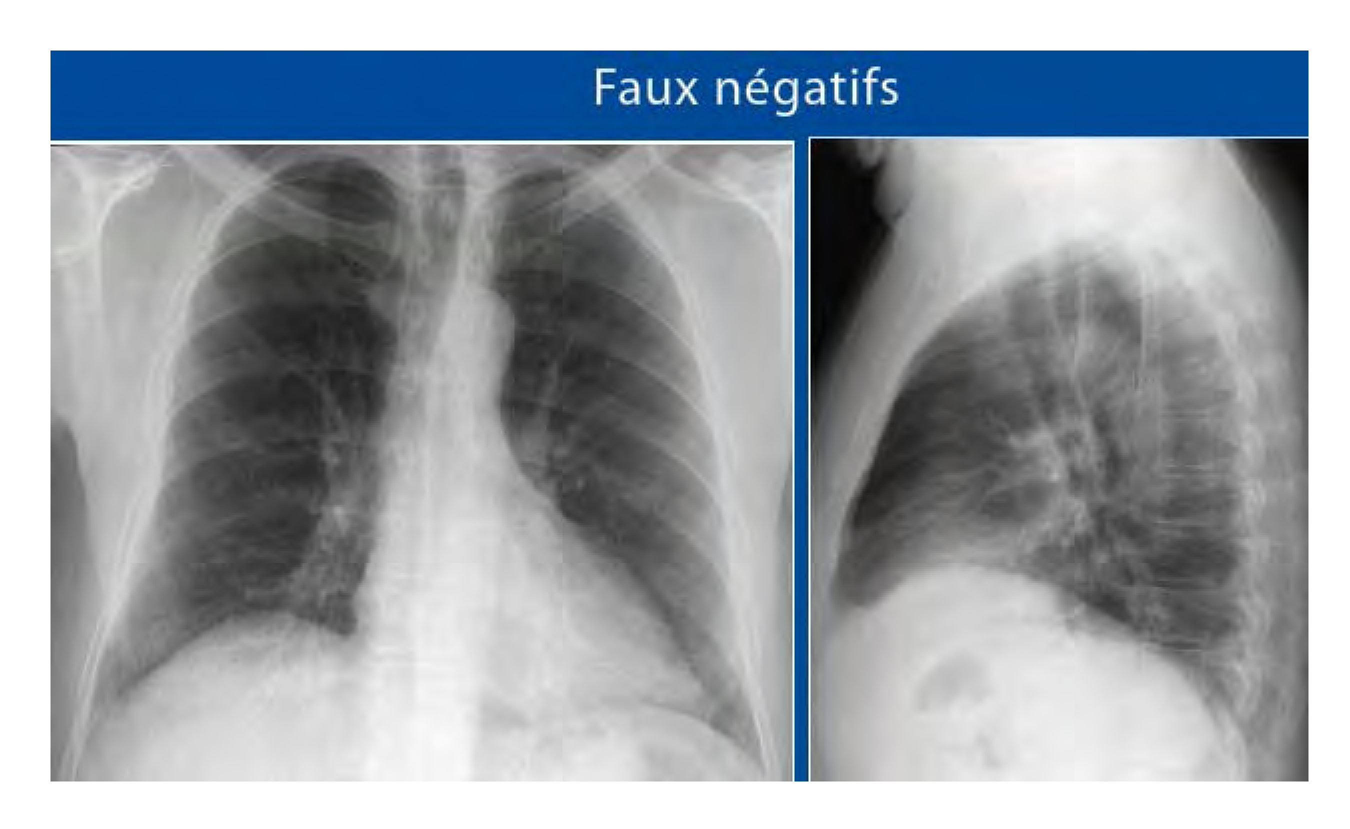
Faux négatifs

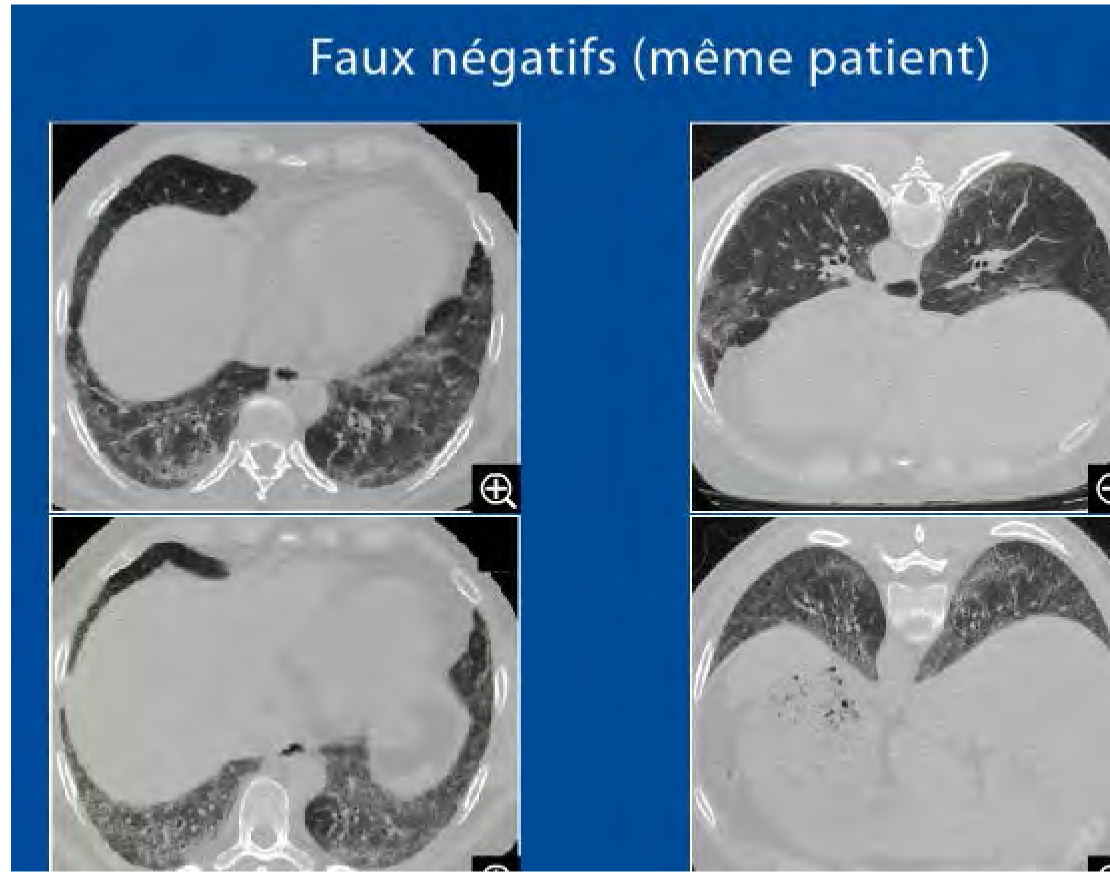
- Radiographie normale dans 10% des cas de pneumopathie interstitielle diffuse
- Pour 50% des lymphangites carcinomateuses le cliché standard est « normal »

Micronodules et nodules de silicose



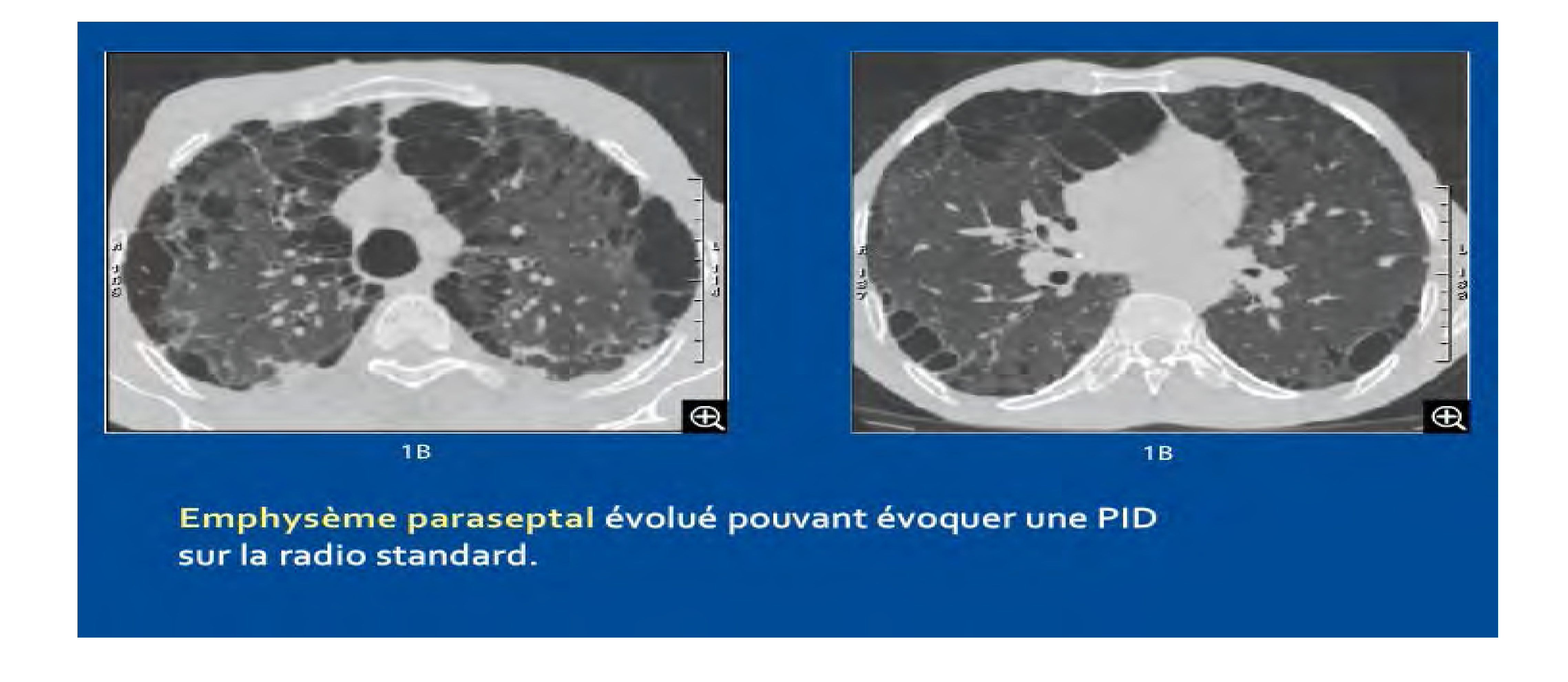
Asbestose





Faux positifs

- Bronchectasies
- Emphysème bulleux et para-septal
- Hypertrophie mammaire
- Cliché en expiration

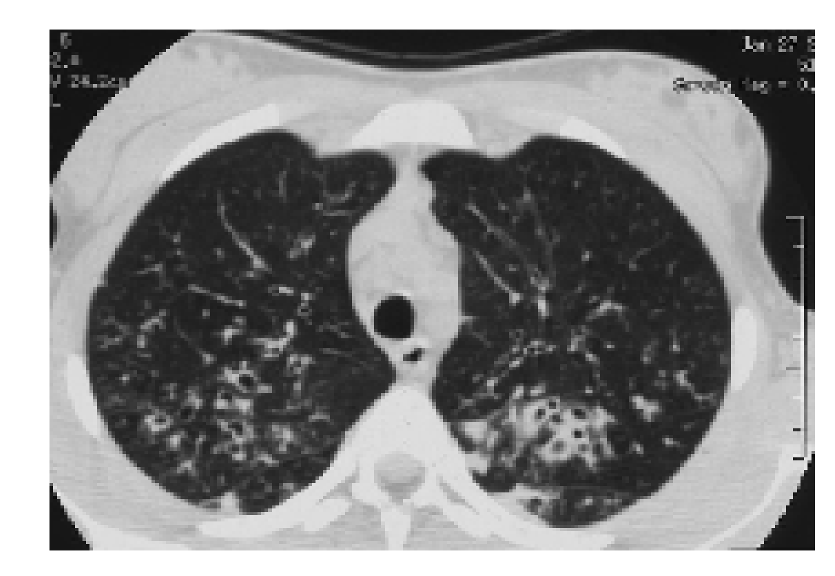

1B
1B
Emphysème paraseptal évolué pouvant évoquer une PID
sur la radio standard.



Faux positif
toux expectoration dyspnée jeune de 17 ans







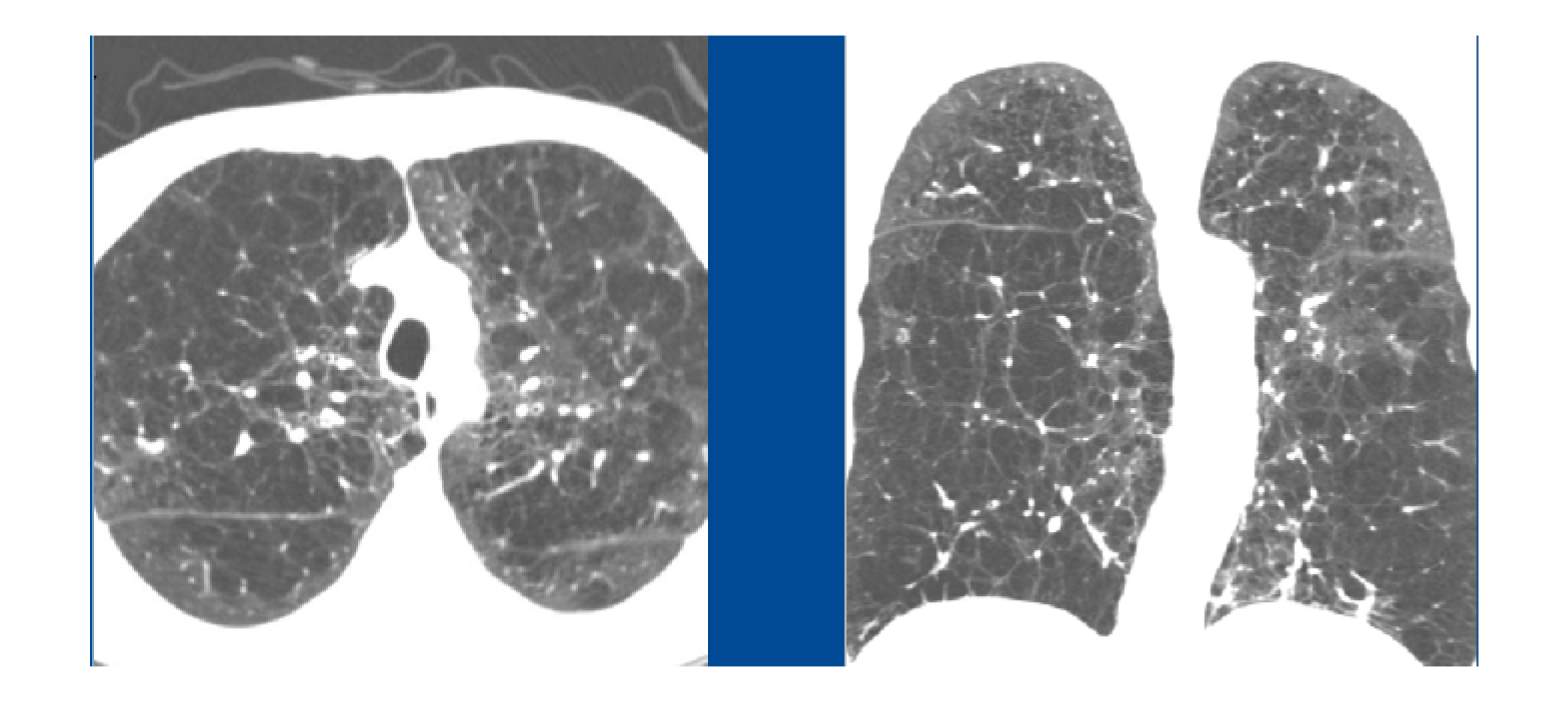
Faux positif syndrome interstitiel?

DDB kystiques donnant un faux aspect de syndrome interstitiel





Faux positif: emphysème centro-lobulaire évolué



Tomodensitométrie

Examen de référence supérieur à la radiographie pour :

- Affirmer ou orienter le diagnostic
- Donner une étiologie voire une alternative diagnostique
- Prévoir le pronostic (gravité de la fibrose pulmonaire)
- Orienter le site de prélèvement voire la technique à utiliser

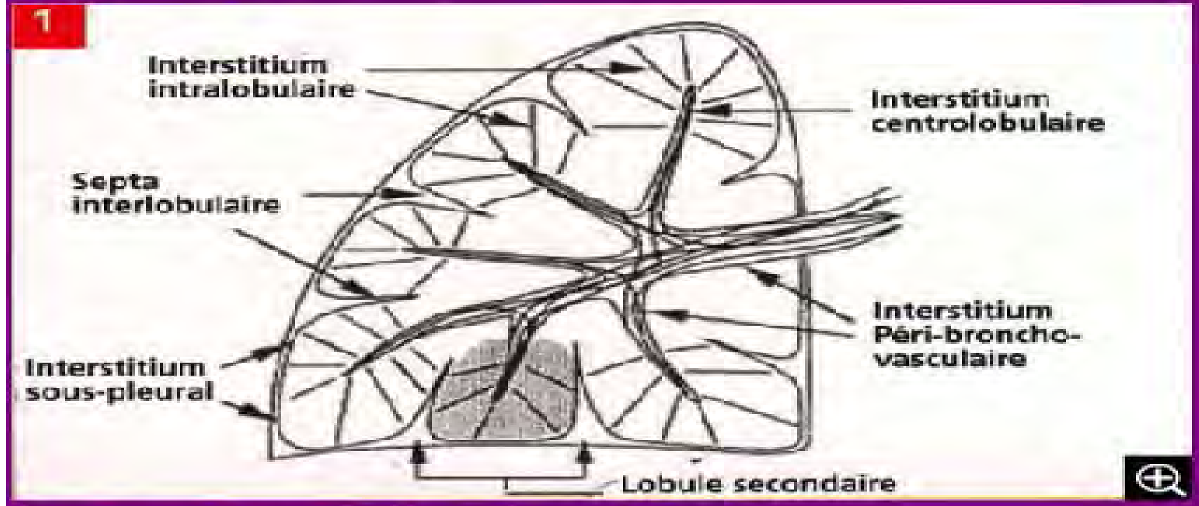
A réaliser avant l'endoscopie
Le LBA donne une image en verre dépoli (en TDM)



Recherche du syndrome interstitiel

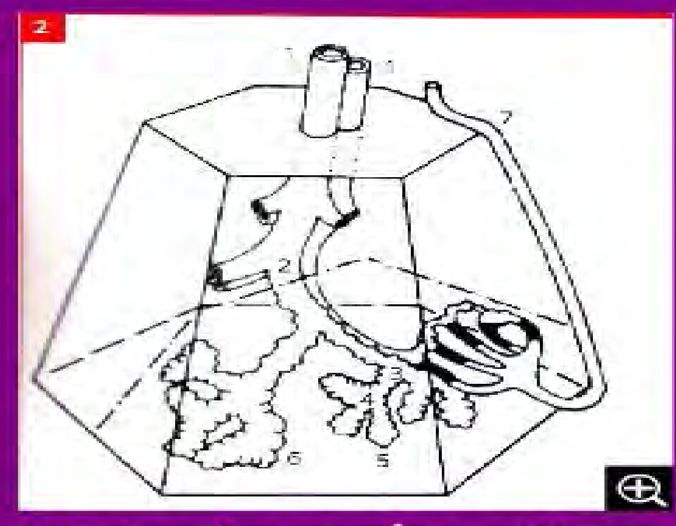
La recherche du syndrome interstitiel doit se faire à 2 niveaux :

1 : Au niveau du poumon dans sa globalité



les 3 secteurs de Weibel

2 : Au niveau du lobule secondaire de Miller



(surtout pour les micro nodules ++)

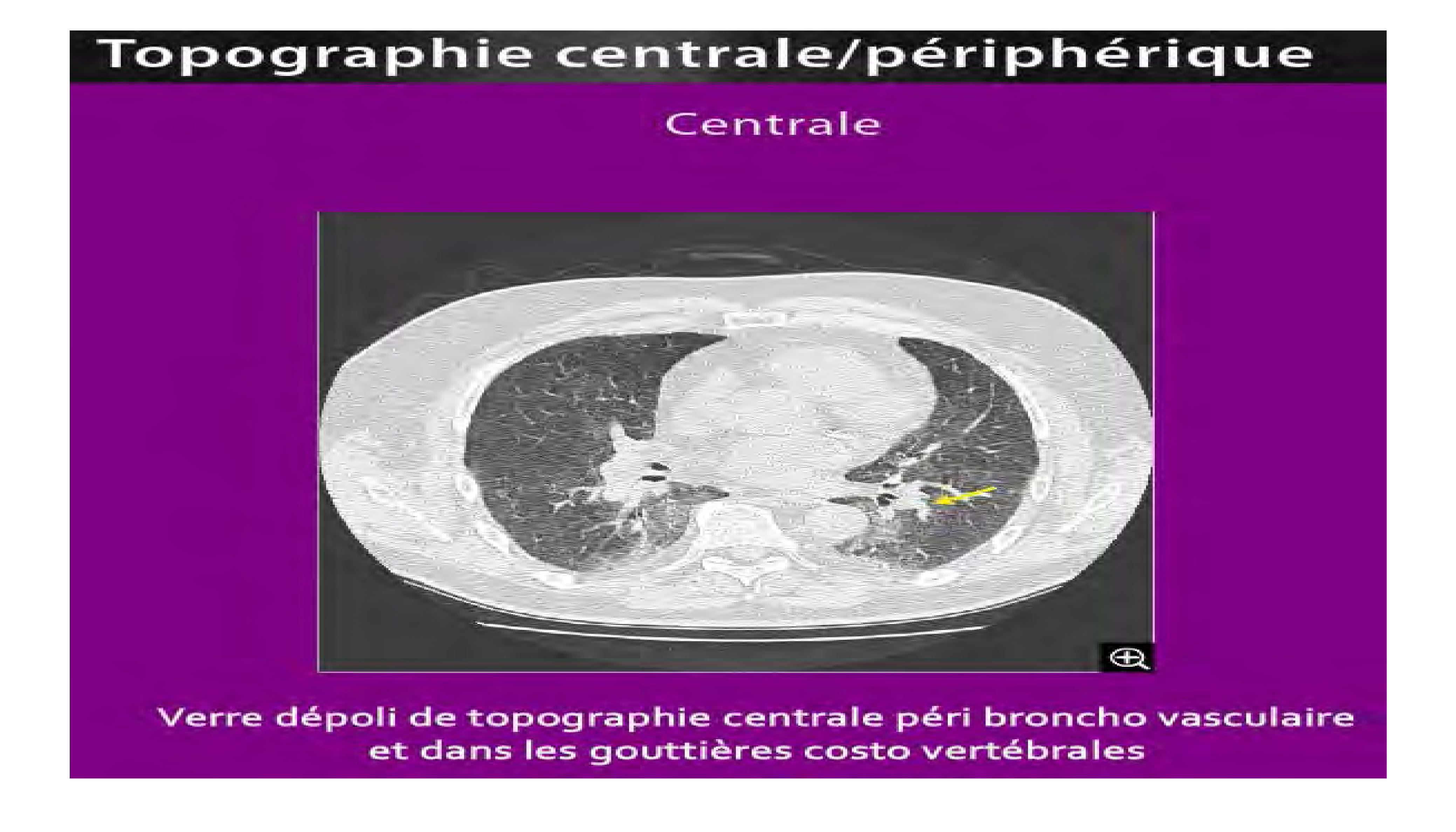
Recherche du syndrome interstitiel

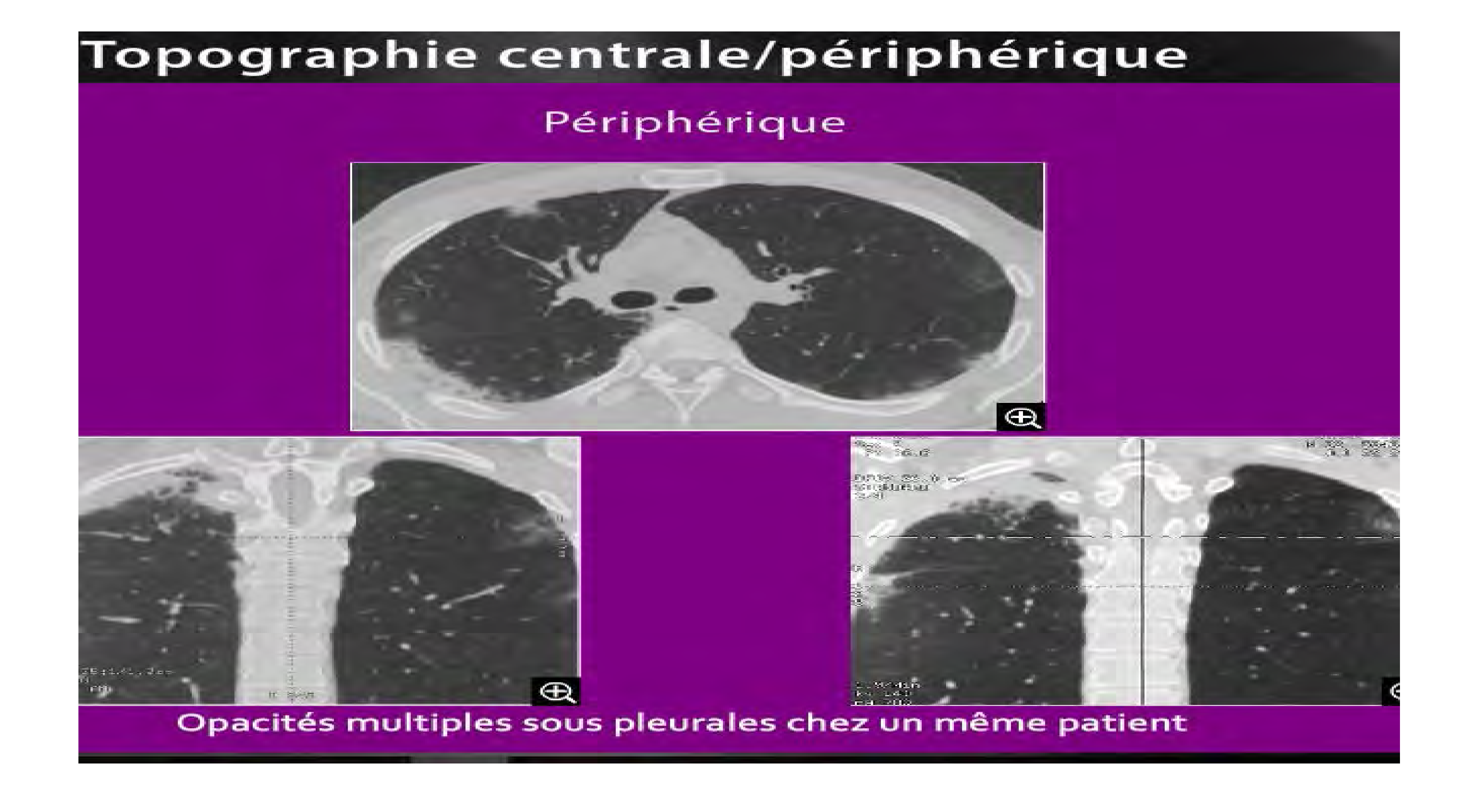
Niveau pulmonaire
Les 3 secteurs de Weibel

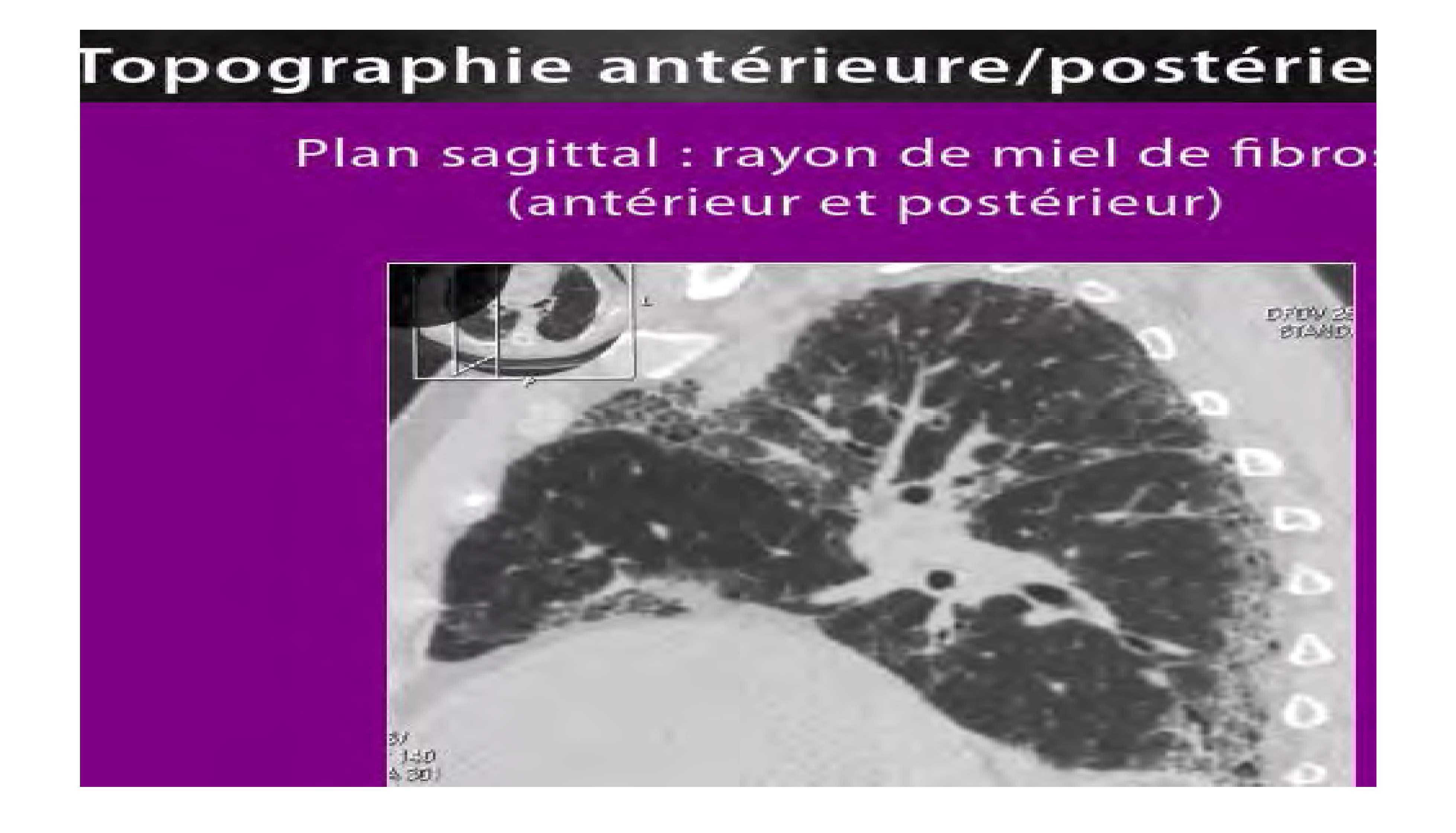
Permet une localisation suivant les 3 plans de l'espace :

- Axial : central / périphérique
- Sagittal : antérieur / postérieur
- Frontal : apical / basal

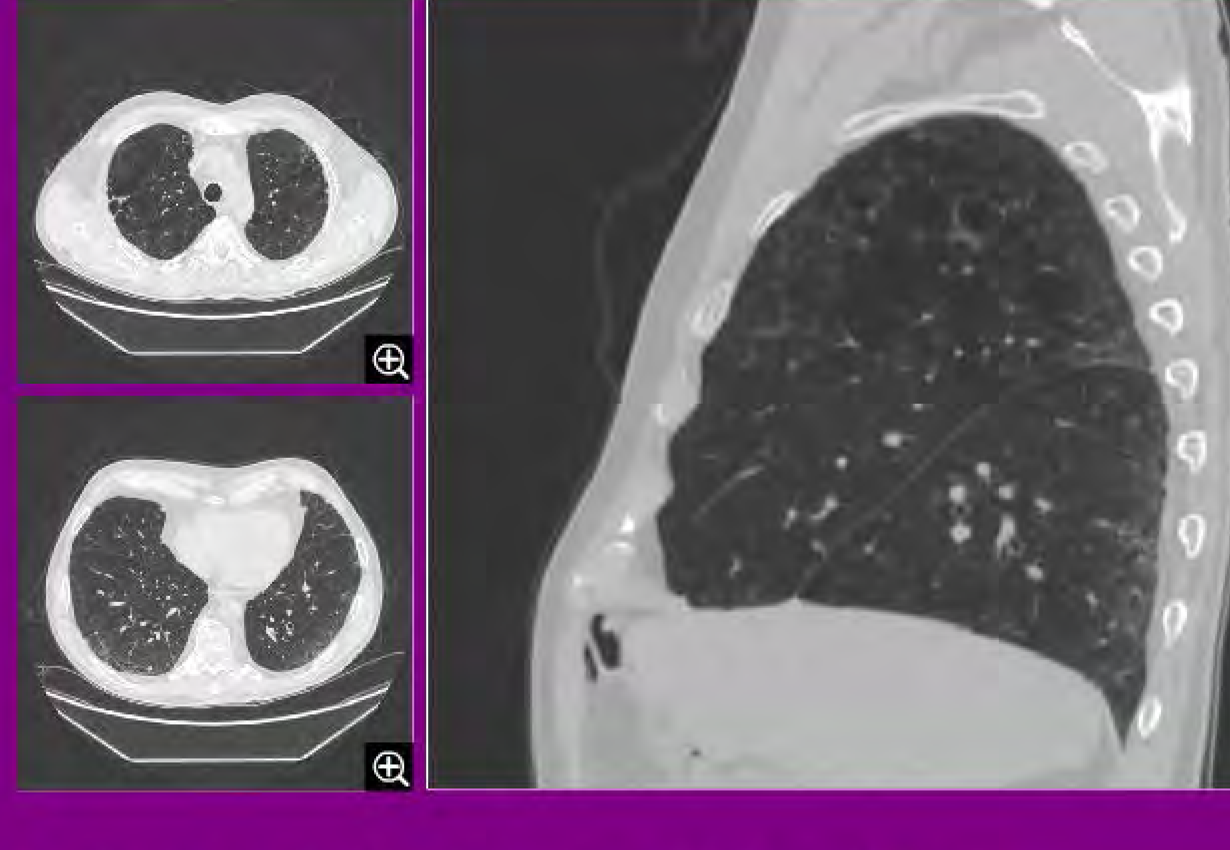
Les PID ont généralement un caractère bilatéral, plus rarement unilatéral.


Topographie centrale/périphérique
Centrale
Verre dépoli de topographie centrale péri broncho vasculaire
et dans les gouttières costo vertébrales


Topographie centrale/périphérique
Périphérique
Opacités multiples sous pleurales chez un même patient

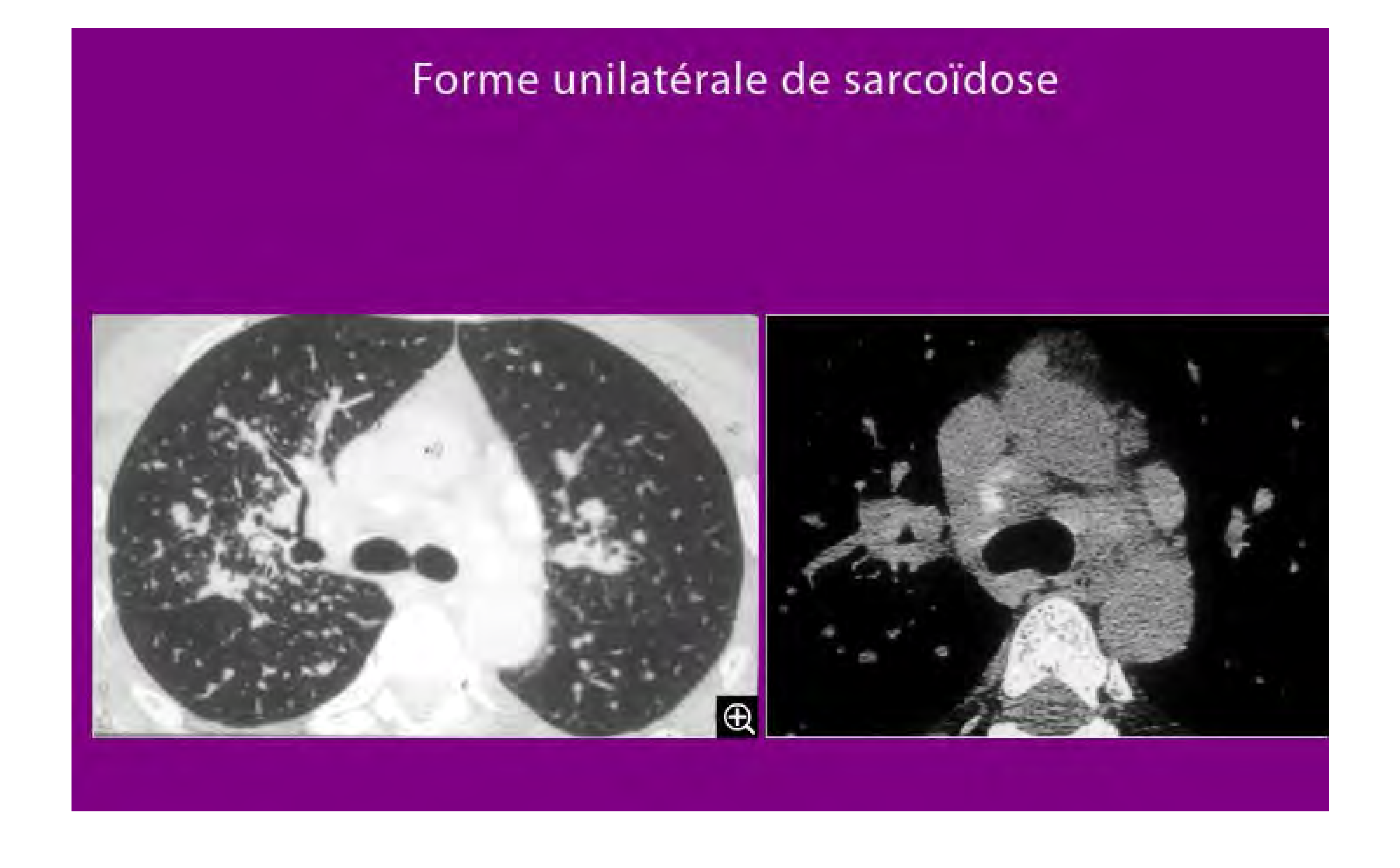

Topographie antérieure/postérie
Plan sagittal : rayon de miel de fibro
(antérieur et postérieur)




Coupes de scanner du même patient
Syndrome emphysème des sommets / fibrose des bases

Formes unilatérales de PID

- Lymphangite
- Œdème pulmonaire
  - lobe supérieur droit sur fuite mitrale aiguë
  - sur poumon emphysémateux controlatéral
- Sarcoïdose
- Carcinome bronchiolo-alvéolaire...


Forme unilatérale de sarcoïdose

Importance d'une technique rigoureuse

- Haute Résolution (HR), Inspiration / Expiration
- MIP / Min-IP (Maximum / Minimum Intensity Projection), MPVR (Reconstructions Volumiques Multi Planaires)
- Procubitus
- Injection de produit de contraste
- Prise de densité

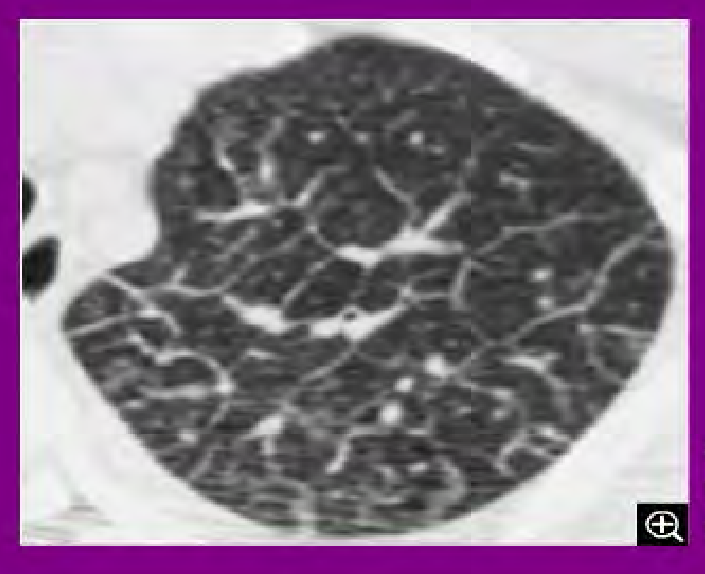
Sémiologie en TDM

Liste des lésions qui peuvent être retrouvées

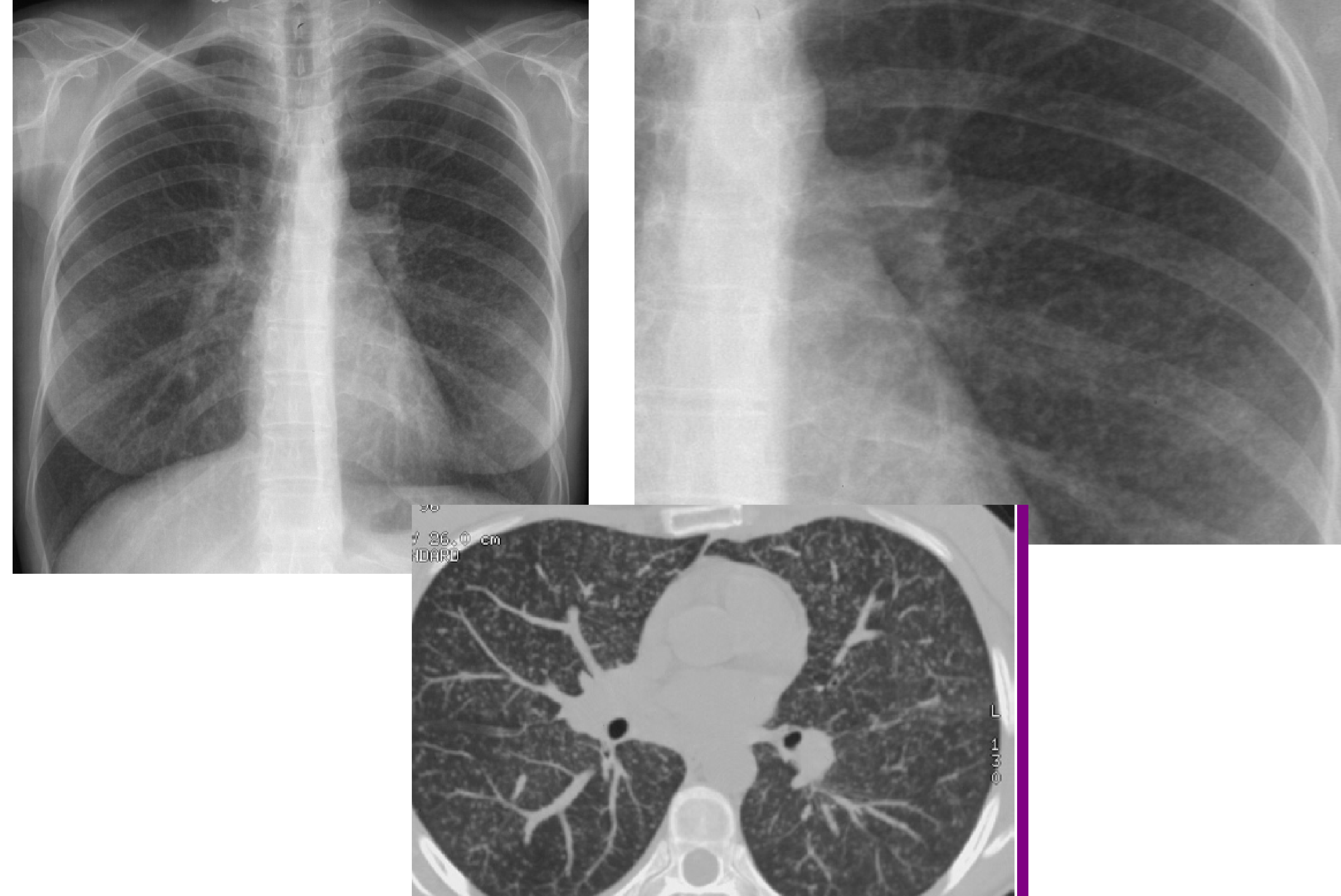
1. L'épaississement des septa interlobulaires
2. Réticulations endolobulaires
3. Nodules et micronodules
4. Verre dépoli et poumon en mosaïque
5. Condensations parenchymateuses
6. Signe des interfaces
7. Opacités linéaires non septales
8. Epaississement de l'interstitium péri-broncho-vasculaire
9. Images kystiques (bulles à parois fines, à parois épaisses, coalescentes à parois épaisses, à parois fines, à parois rigides)
10. Signes de fibrose : traction, distorsion, destruction, rayon de miel

Épaississement des septa interlobulaires

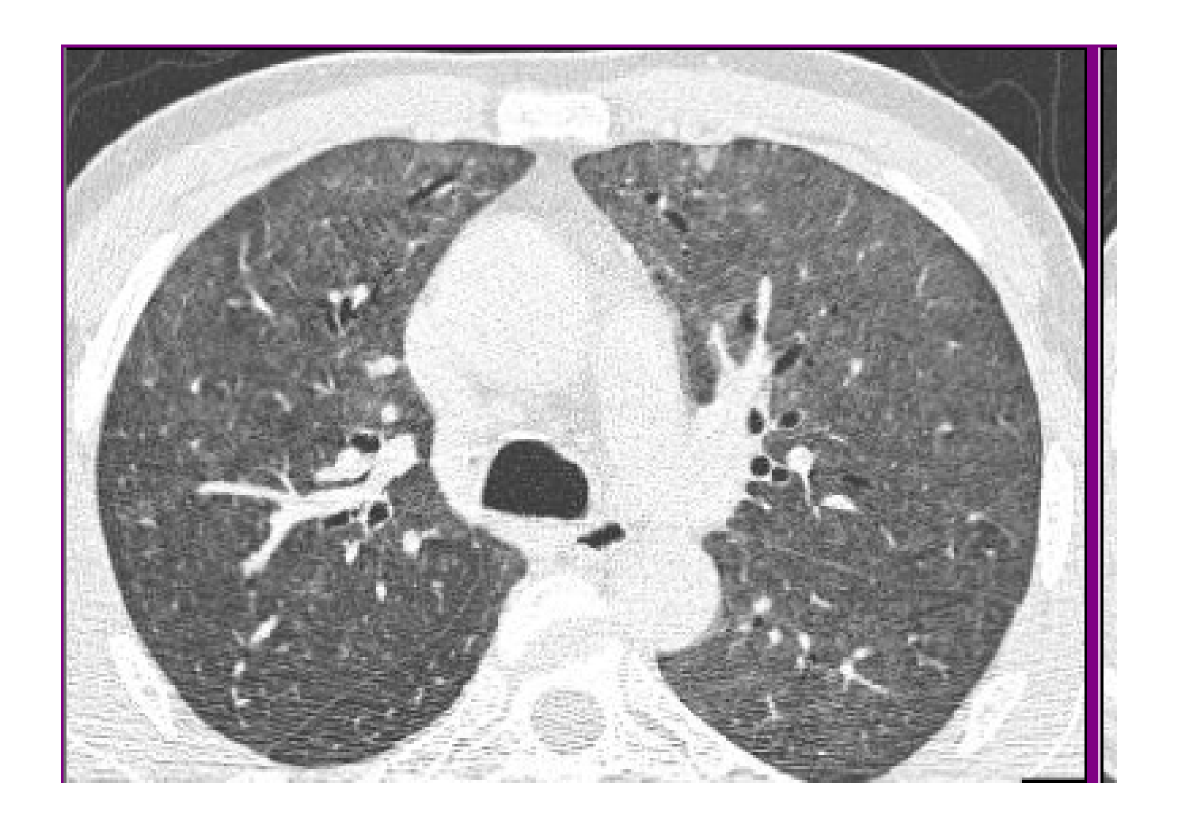
- Dessine le lobule secondaire
- L'architecture du lobule peut être conservée ou non
- L'épaississement peut être régulier ou non



Épaississement des septa interlobulaires révélant l'aspect polygonal des lobules de Miller dont l'architecture est conservée (Œdème pulmonaire).

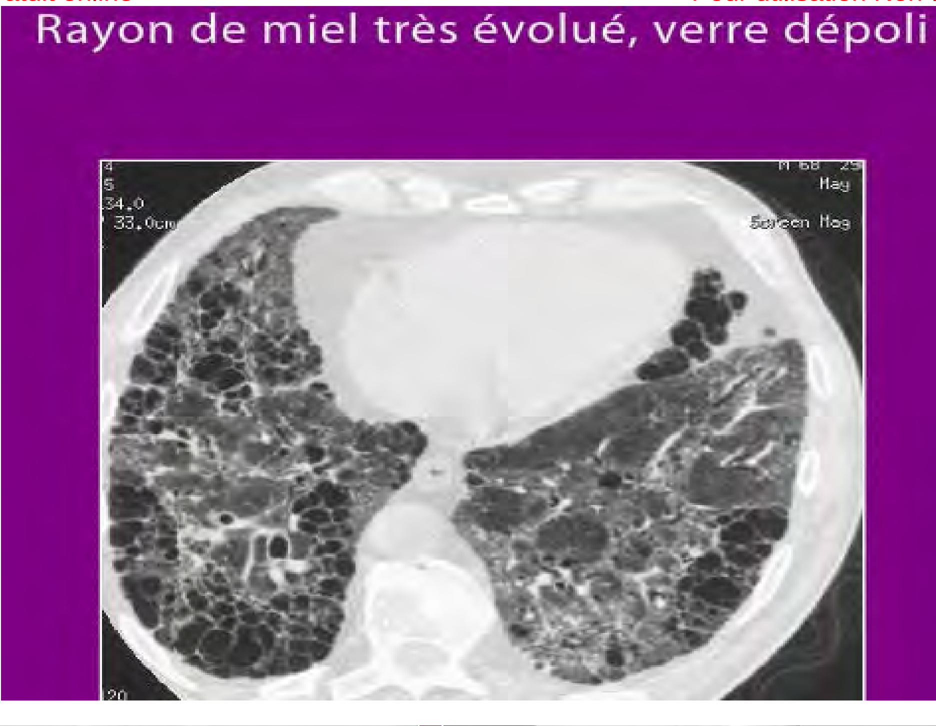


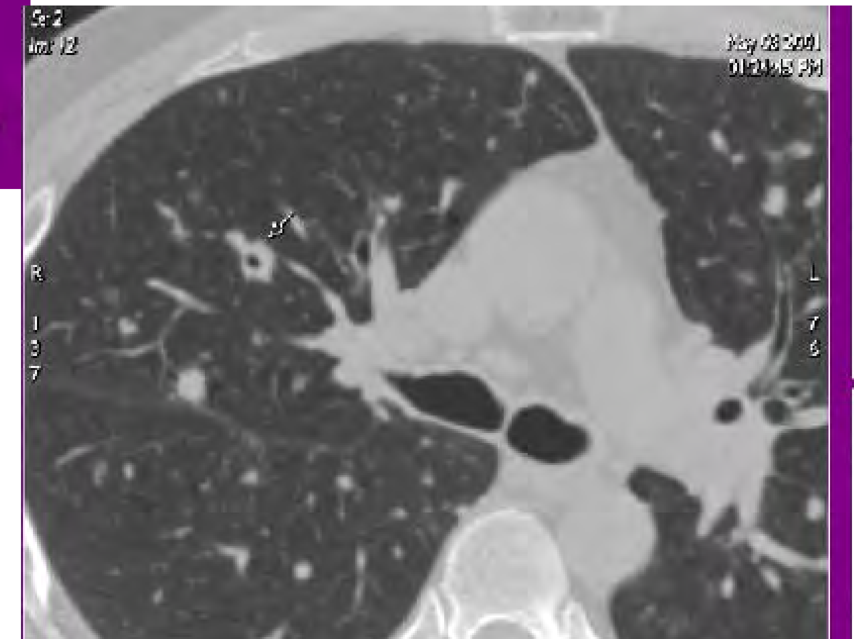
Verre dépoli:pneumocystose

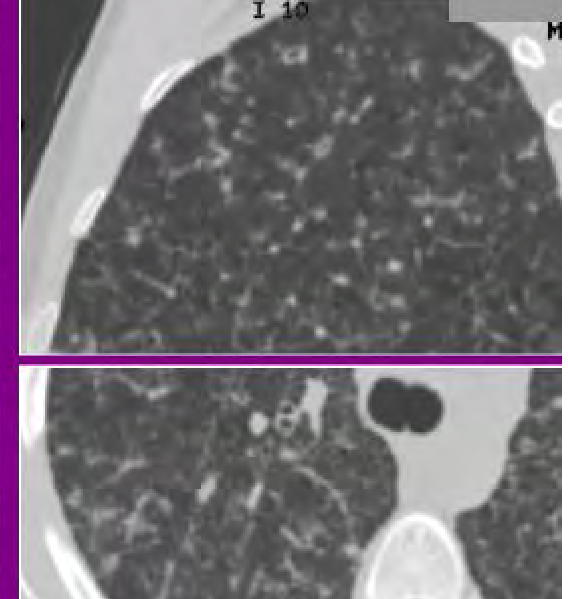


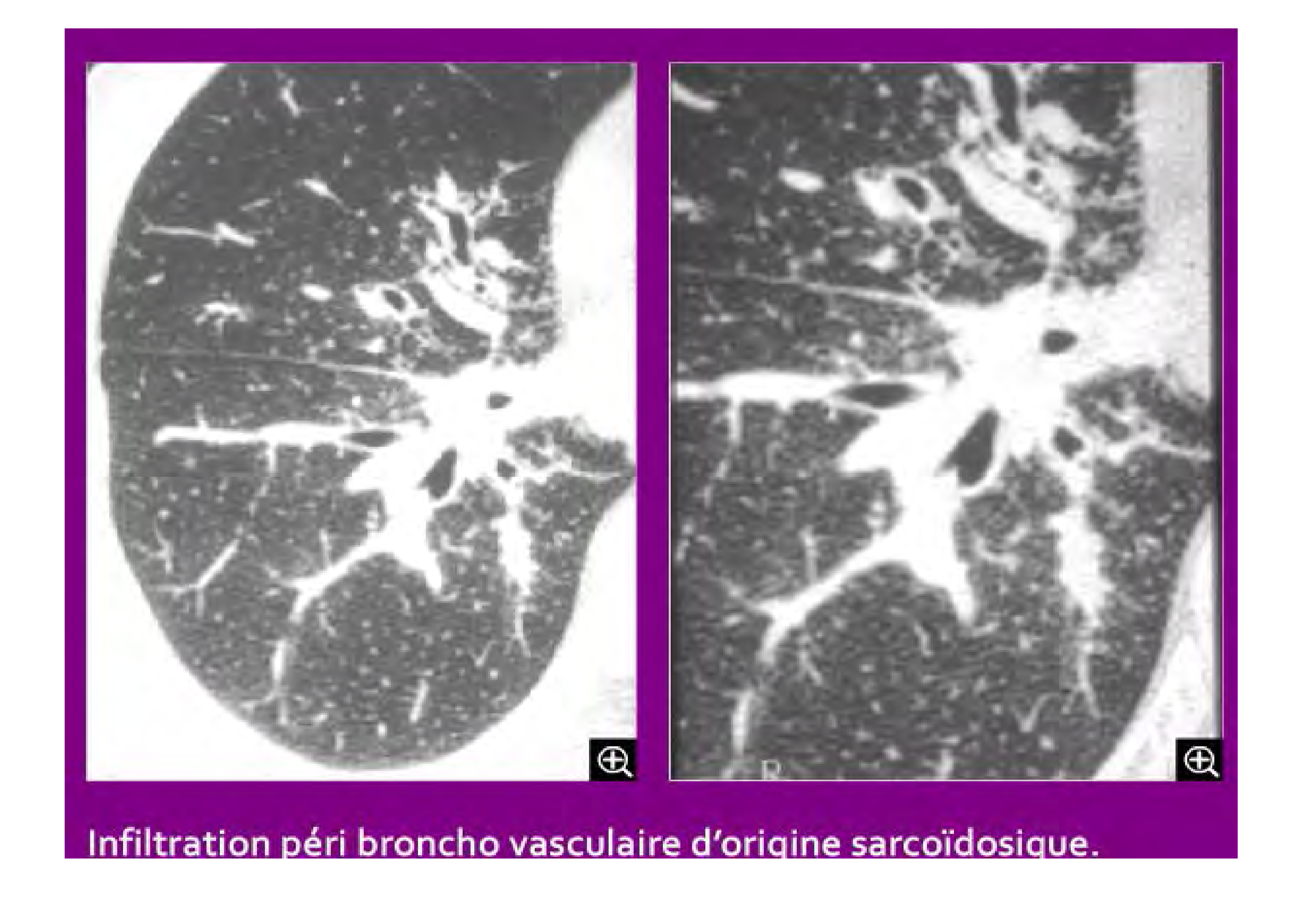
Images kystiques

- Causes multiples :
  - Histiocytose langerhansienne
  - Lymphangioléiomyomatose
  - Pneumopathie d'hypersensibilité
  - Pneumopathie interstitielle lymphocytaire
  - Amylose, maladie des dépôts de chaînes légères





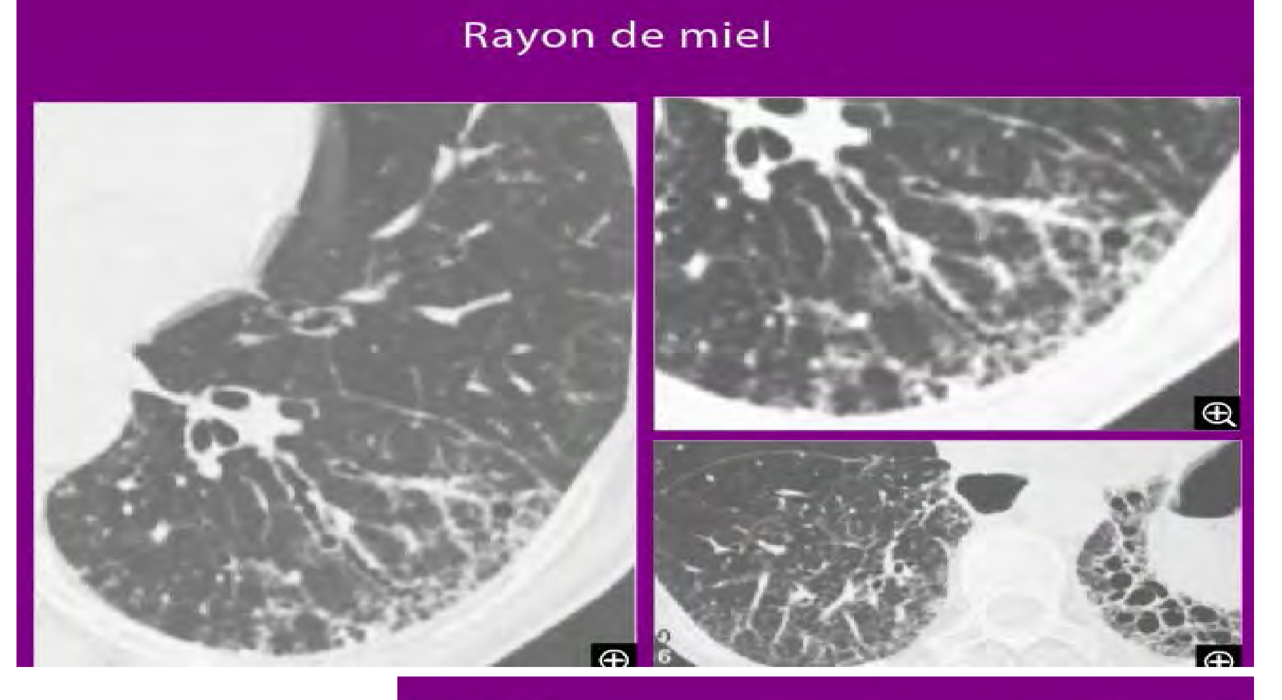




Infiltration péri broncho vasculaire d'origine sarcoïdosique.

Signes de fibrose

- Épaississement septal irrégulier, distordu, angulé : FID, sarcoïdose, silicose
- « Rayon de miel » : atteinte périphérique constituée de micro cavités jointives plus ou moins remplies limitées entre elles par une paroi d'épaisseur variable, sur plusieurs rangées différentes donc de l'emphysème paraseptal.
- Réticulations intralobulaires
- Bronchectasies de traction, bronchiolectasies
- Perte de volume pulmonaire, élargissement du médiastin (graisse)





CLASSIFICATION

DID AIGUES

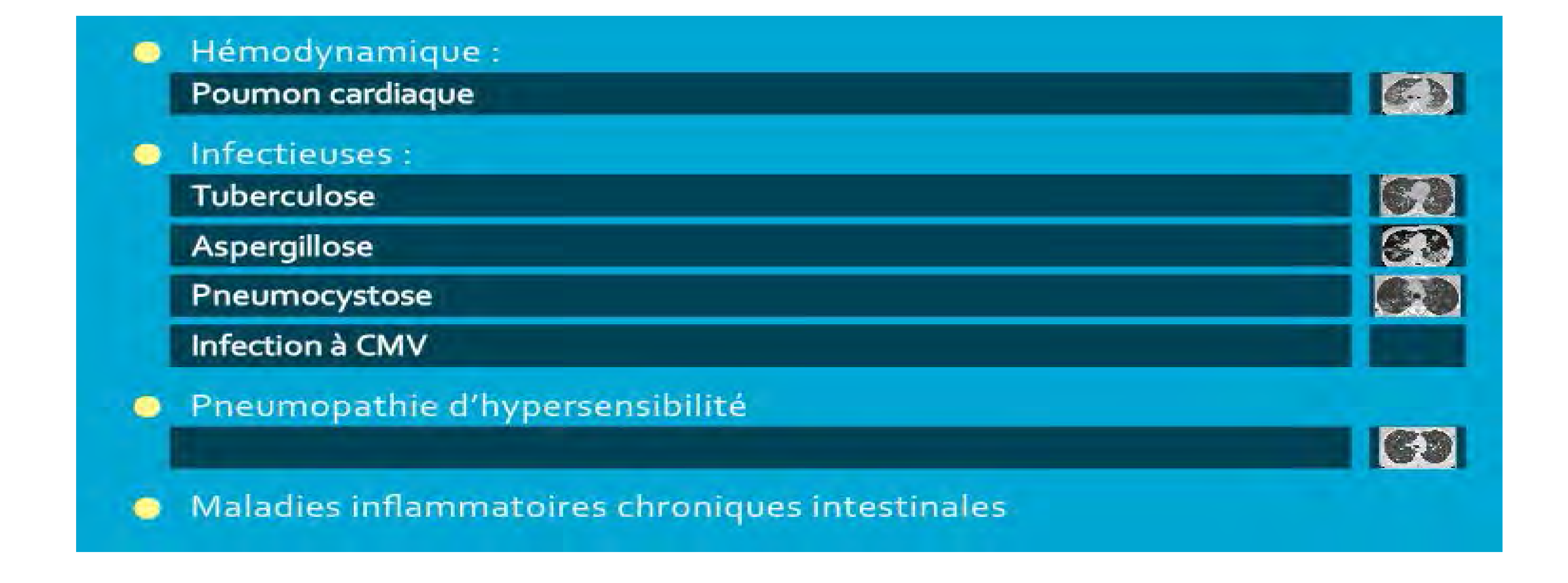
- Infections virales
  - CMV
  - VRS
  - Grippe
- Infections bactériennes intracellulaires
  - Mycoplasme
  - Chlamydiae
  - Légionelle
- Infection parasitaire
  - Pneumocystis
  - Toxoplasme
- Infections mycobactériennes
  - Typiques
  - Atypiques

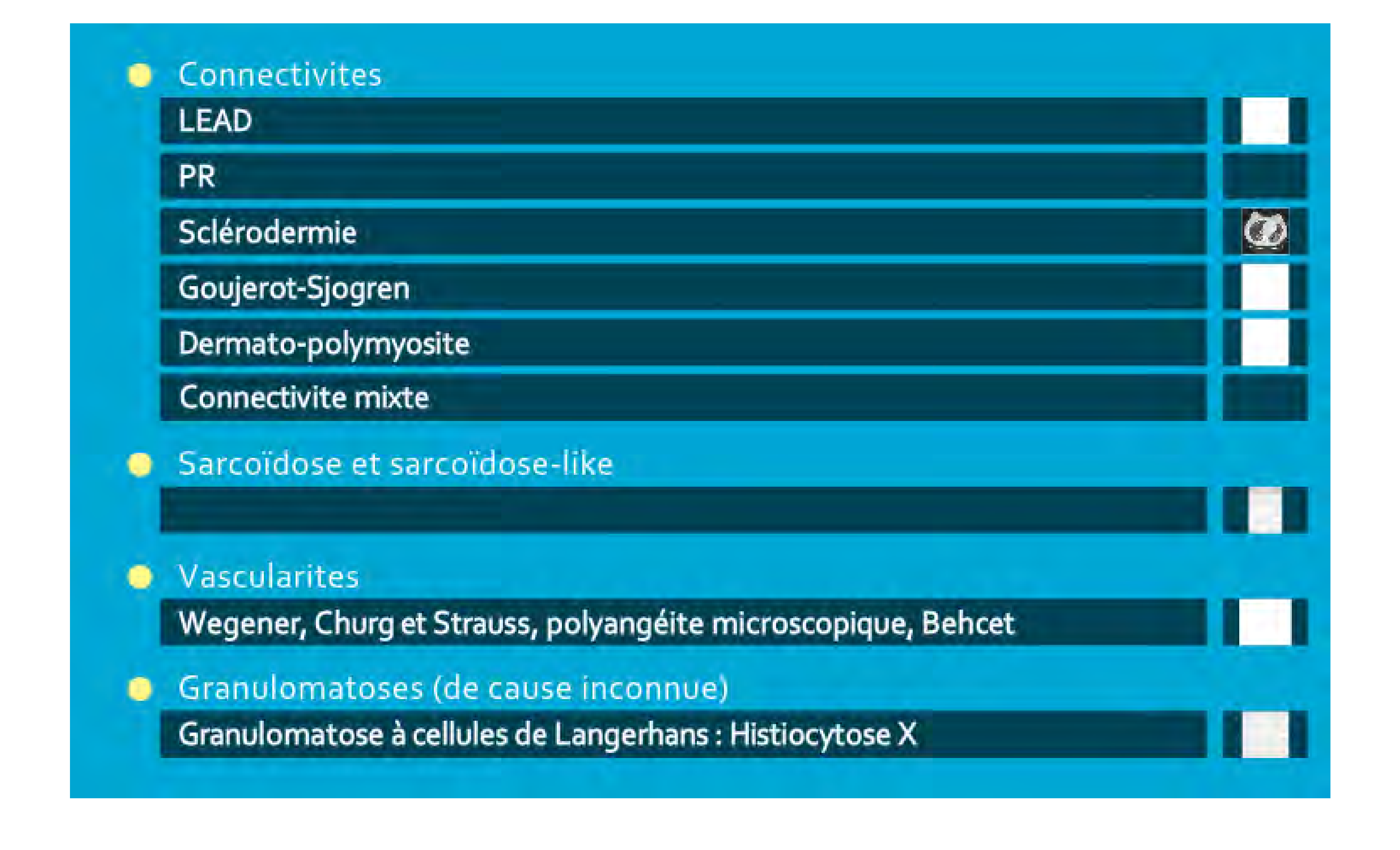


PID CHRONIQUES:causes connues

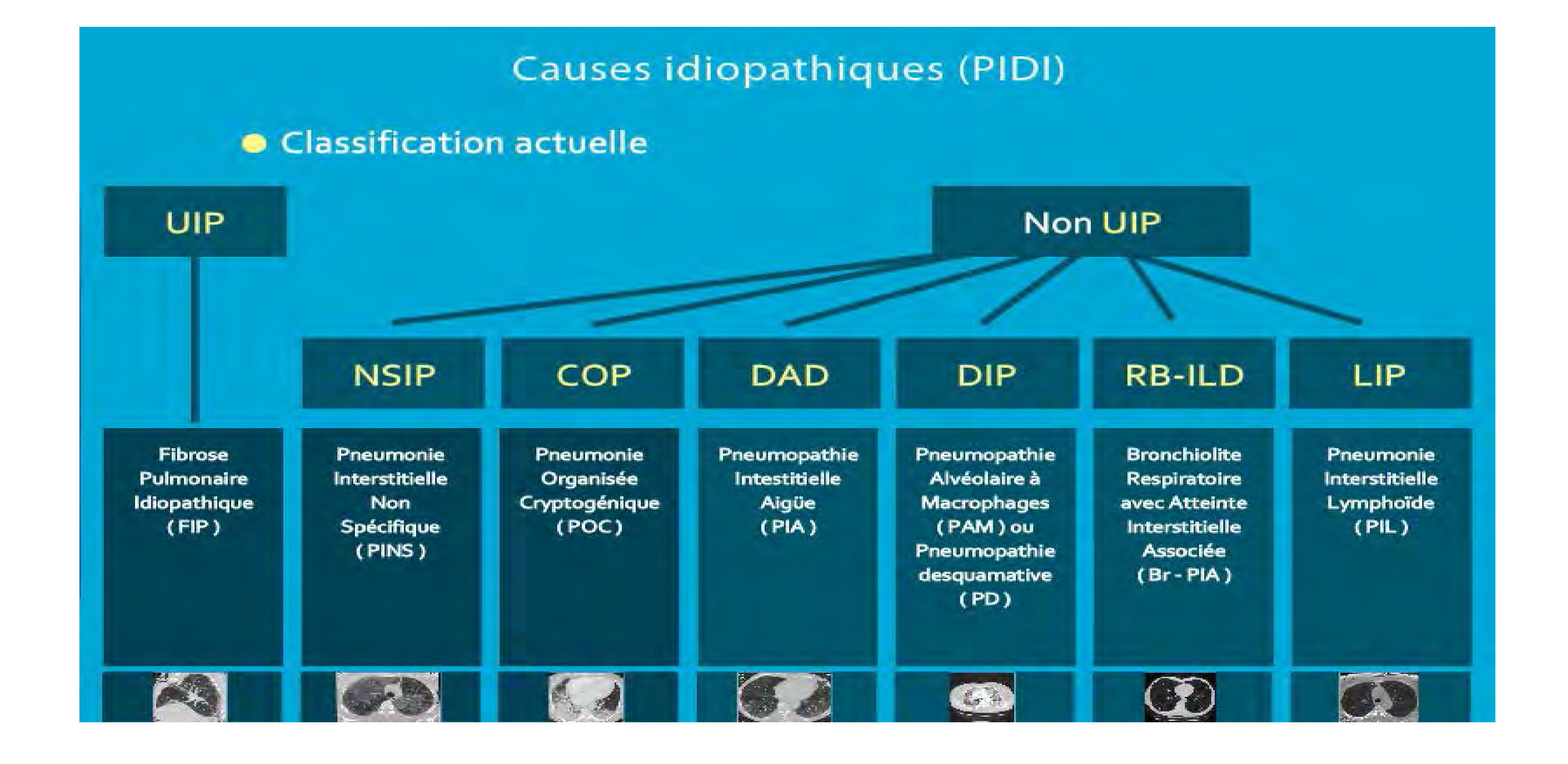


PID:causes connues




Connectivites
LEAD
PR
Sclérodermie
Goujerot-Sjogren
Dermato-polymyosite
Connectivite mixte
Sarcoïdose et sarcoïdose-like
Vascularites
Wegener, Churg et Strauss, polyangéite microscopique, Behcet
Granulomatoses (de cause inconnue)
Granulomatose à cellules de Langerhans : Histiocytose X


Causes rares
Lymphangioléiomyomatose
Surcharge lipidique : Exogène ou endogène
(Maladie de Gaucher, Niemann-Pick, Erdheim-Chester)
Protéinose alvéolaire
Pneumonie chronique à éosinophiles
Microlithiase alvéolaire
Maladie veino-occlusive
Hémosidérose
Amyloïdose
Syndrome de Hermansky-Pudlack
Syndrome « trimorphic » : fibrose pulmonaire idiopathique familiale,
hypoplasie médullaire, hyperplasie nodulaire régénérative hépatique


Causes idiopathiques (PIDI)
Classification actuelle
UIP
Non UIP
NSIP
COP
DAD
DIP
RB-ILD
LIP
Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FIP)
Pneumonie Interstitielle Non Spécifique (PINS)
Pneumonie Organisée Cryptogénique (POC)
Pneumopathie Intestitielle Aigüe (PIA)
Pneumopathie Alvéolaire à Macrophages (PAM) ou Pneumopathie desquamative (PD)
Bronchiolite Respiratoire avec Atteinte Interstitielle Associée (Br - PIA)
Pneumonie Interstitielle Lymphoïde (PIL)

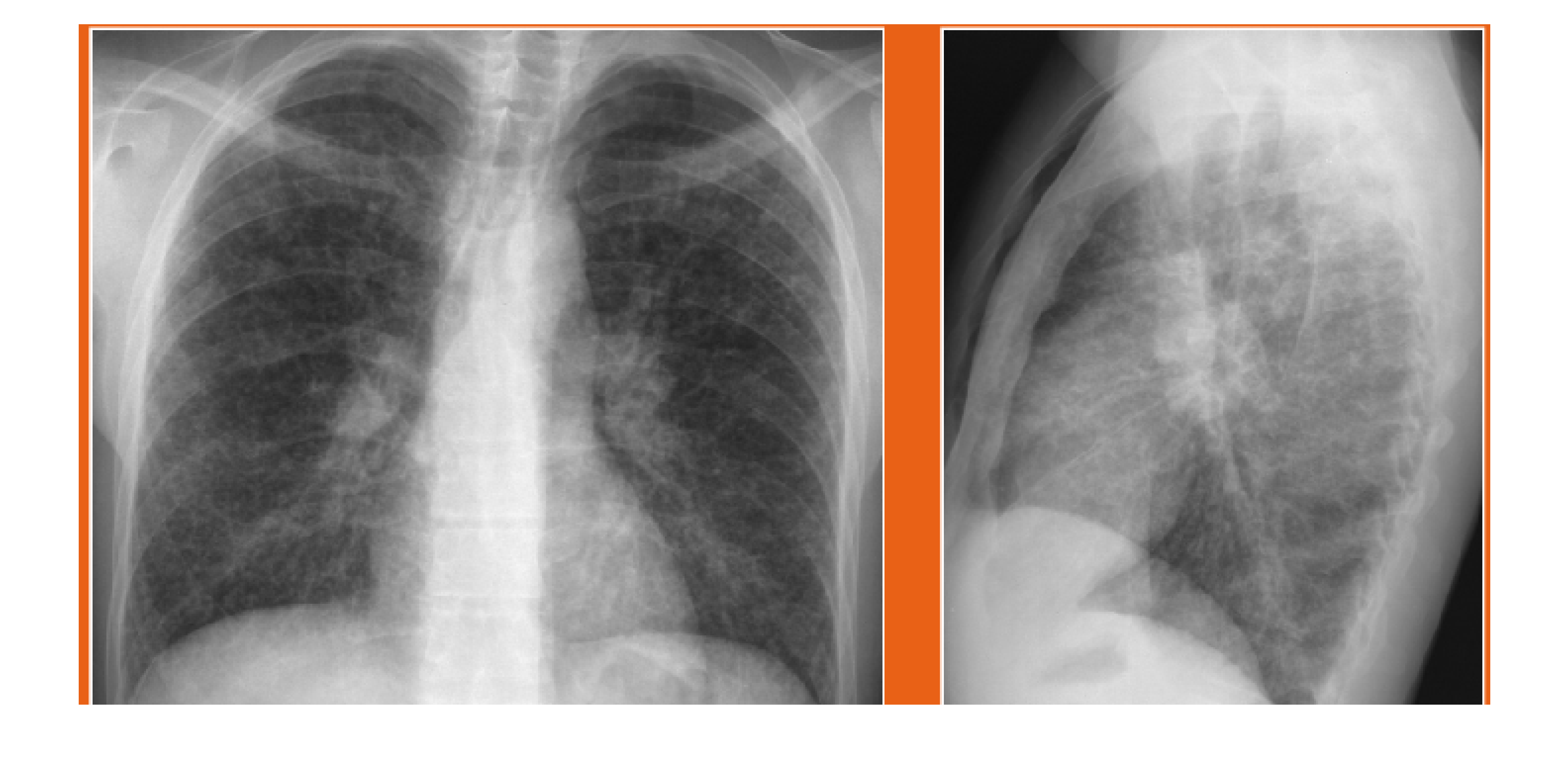
Fibrose pulmonaire

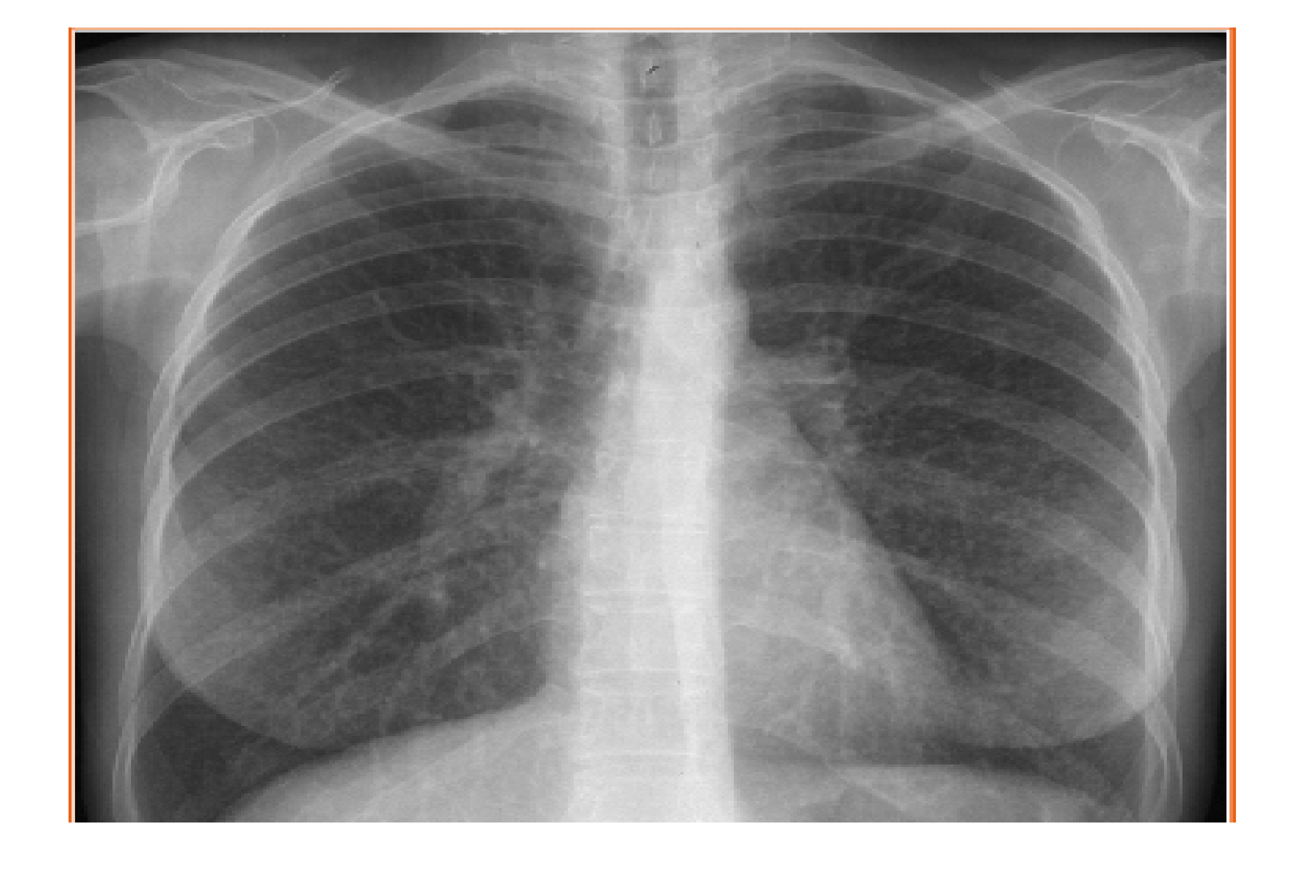




FIBROSE



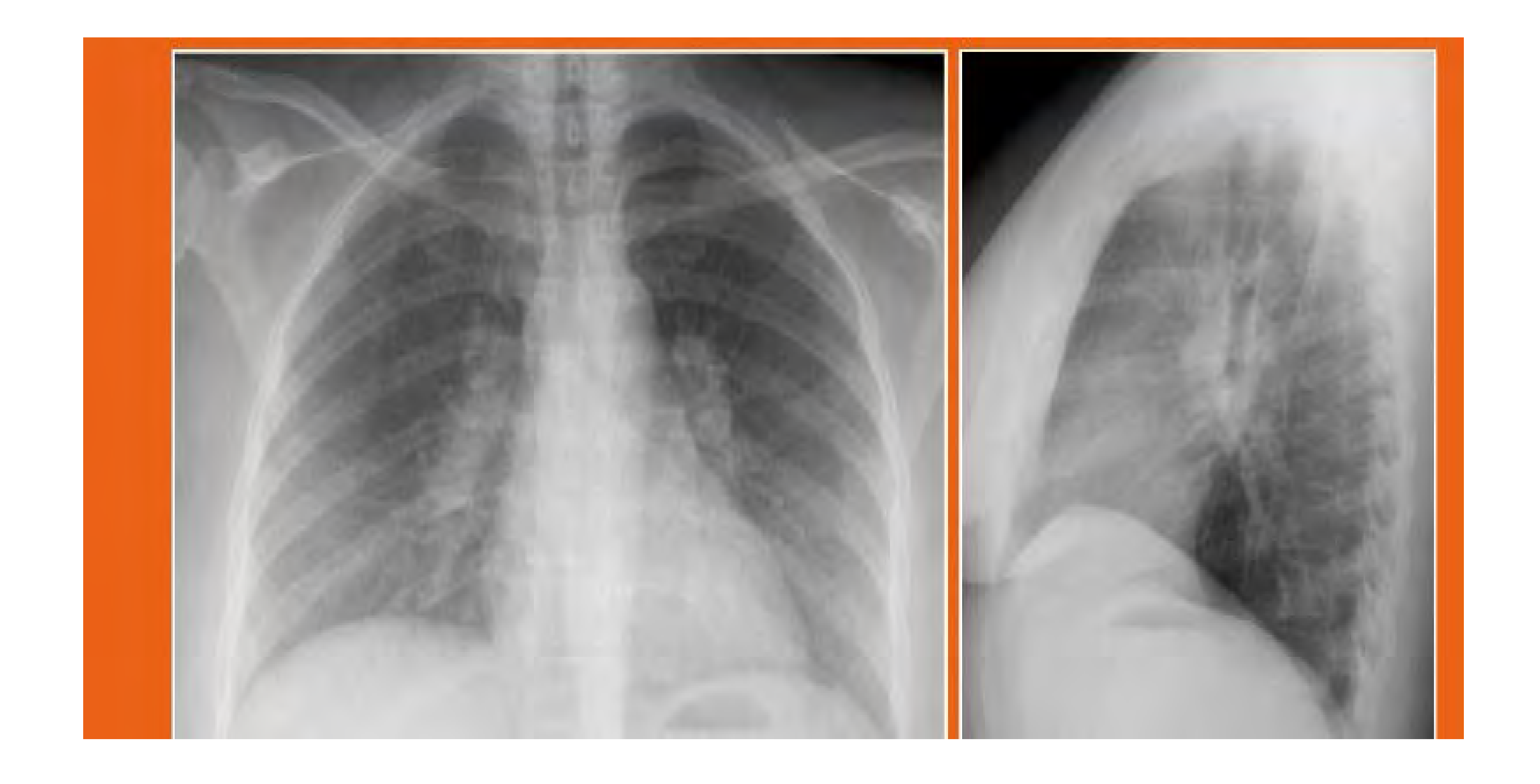




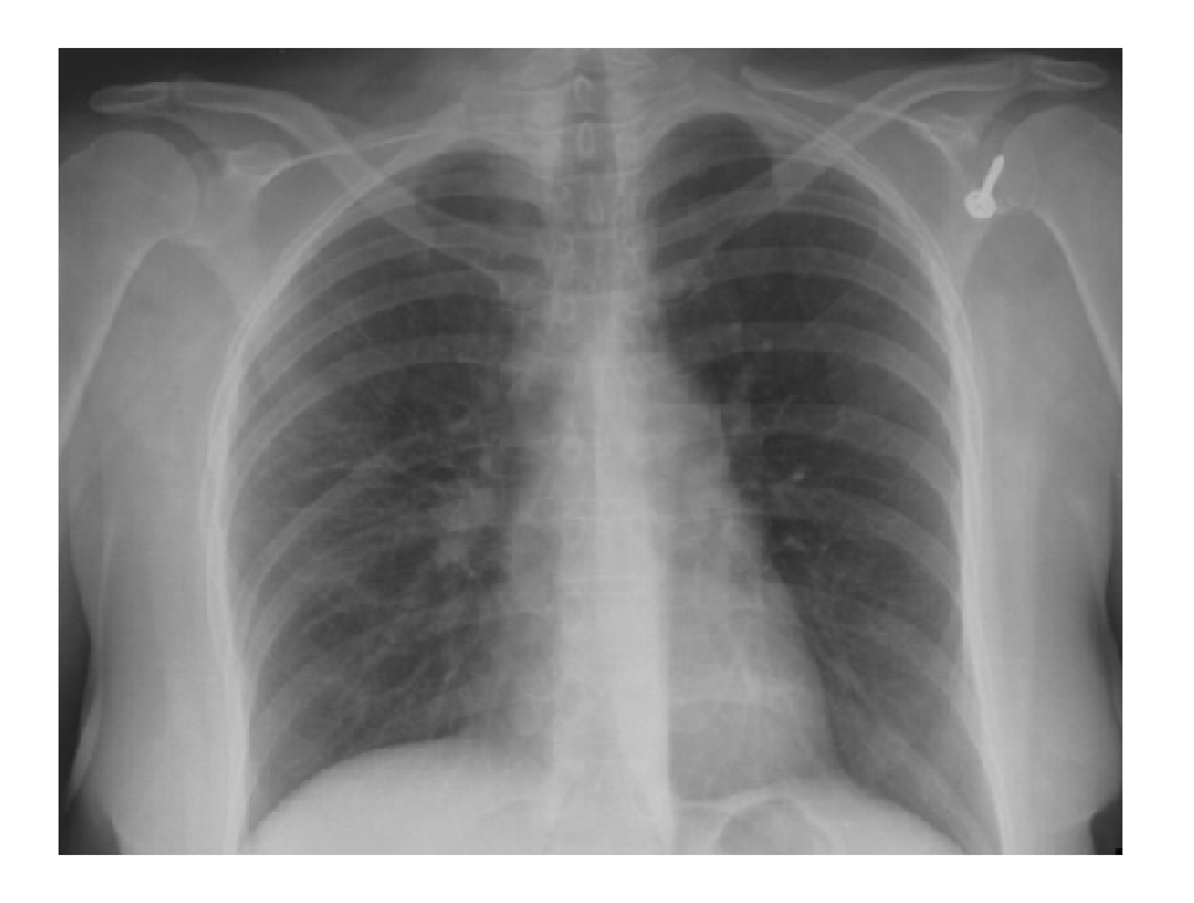



Femme de 75 ans, dyspnée sévère.
Coronaropathie, troubles du rythme traités par amiodarone.

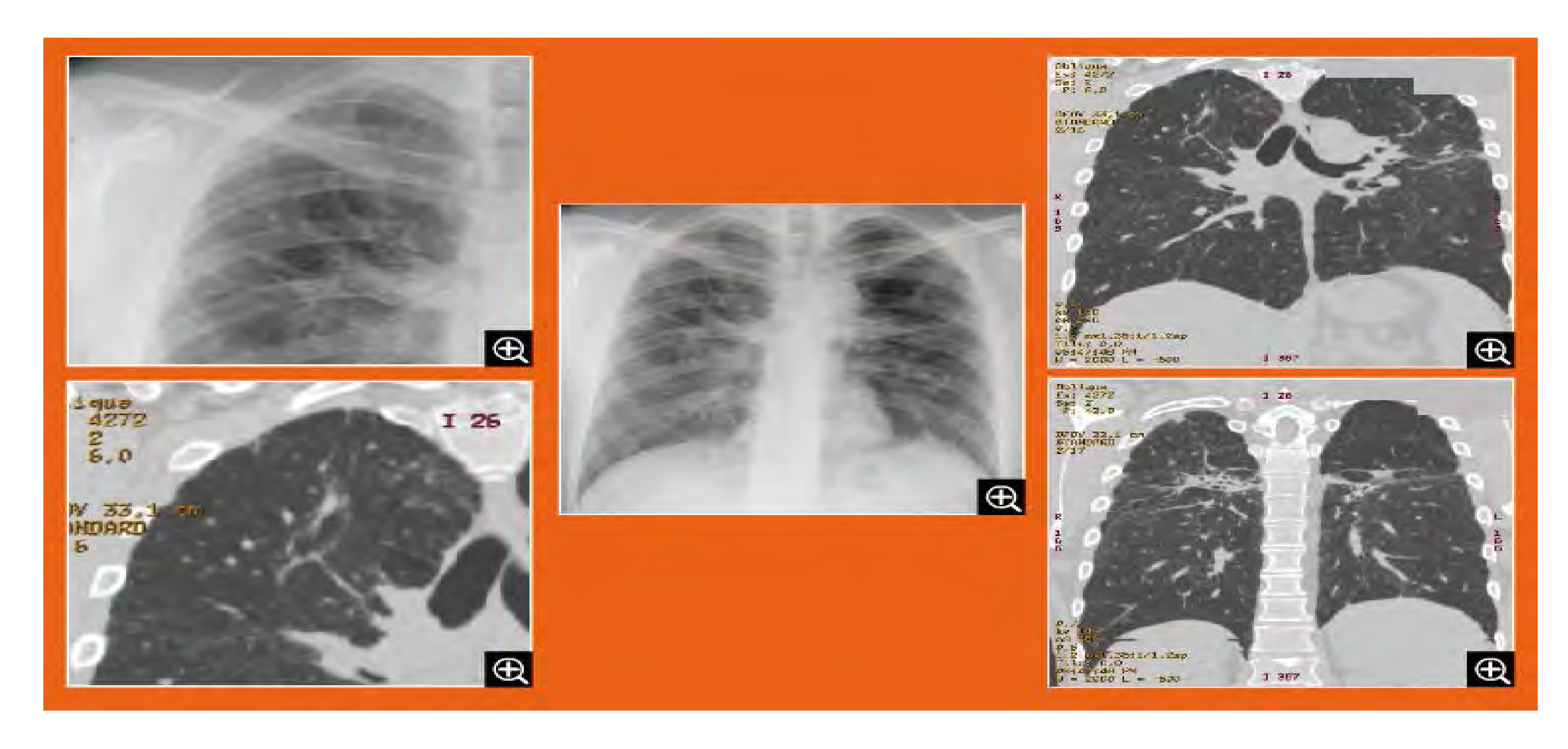
Sarcoidose type 1



SARCOIDOSE TYPE 2



Sarcoidose type 3



Sarcoidose type 4



Démarche diagnostique

- Interrogatoire:chronologie des symptômes,
  Age,
  ATCD
  TRT en cours (pneumotox.com)
  mode de vie
  symptômes extra-respiratoires
- Endoscopie bronchique :LBA
- Anapath:prélevements pulmonaire ou extra-pulmonaires
- Biologie,serologie HIV ,immunologie

Démarche diagnostique

- EFR: syndrome restrictif   CPT inf à 80%
- gaz du sang
- TDM6 mn
- Bilan cardiaque